

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1942

THESE

N°

91

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Paul, Raymond, Jean-Marie, Etienne BREGEAT

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 12 Novembre 1909, à Vieux-Mareuil (Dordogne).

Présentée et soutenue publiquement le 29 AVR. 1942 19

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
GLIOMES PRIMITIFS
DU CHIASMA OPTIQUE

Travail de la Clinique neuro-chirurgicale de l'Hôpital de la Pitié

Président : M. Clovis VINCENT, Professeur.

P A R I S

IMPRIMERIE R. FOULON

29, Rue Deparcieux, 29

1942

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat: **BREGEAT.**

Prénoms: **Paul, Raymond, Jean-Marie, Etienne.**

Date de la soutenance:

Numéro d'ordre:

(Ces deux mentions seront complétées par le service de la Bibliothèque)

BREGEAT (Paul, Raymond, Jean-Marie, Etienne). — Contribution à l'étude des gliomes primitifs du chiasma optique. — Paris, Imp. R. Foulon, 1942, in-8°, 152 p.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1942, N°.....)

BREGEAT (Paul, Raymond, Jean-Marie, Etienne). — Contribution à l'étude des gliomes primitifs du chiasma optique. — Paris, Imp. R. Foulon, 1942, in-8°, 152 p.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1942, N°.....)

BREGEAT (Paul, Raymond, Jean-Marie, Etienne). — Contribution à l'étude des gliomes primitifs du chiasma optique. — Paris, Imp. R. Foulon, 1942, in-8°, 152 p.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1942, N°.....)

BREGEAT (Paul, Raymond, Jean-Marie, Etienne). — Contribution à l'étude des gliomes primitifs du chiasma optique. — Paris, Imp. R. Foulon, 1942, in-8°, 152 p.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1942, N°.....)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1942

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Paul, Raymond, Jean-Marie, Etienne BREGEAT

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 12 Novembre 1909, à Vieux-Mareuil (Dordogne).

Présentée et soutenue publiquement le 19 ..

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
GLIOMES PRIMITIFS
DU CHIASMA OPTIQUE

Travail de la Clinique neuro-chirurgicale de l'Hôpital de la Pitié

Président : M. Clovis VINCENT, Professeur.

P A R I S

IMPRIMERIE R. FOULON

29, Rue Deparcieux, 29

1942



LE DOYEN BAUDOUIN

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	GASTINEL.
Parasitologie et histoire naturelle médicale ..	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	N...
Pathologie chirurgicale	QUENU.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	DUVOIR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie ..	LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	ABRAMI.
Clinique médicale	FIESSINGER.
	HARVIER.
	P.-VALLERY-RADOT.
Hygiène et clinique de la première enfance ..	CATHALA.
Clinique des maladies des enfants	Robert DEBRE.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	LAIGNEL-LAVASTINE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Cliniques des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CADENAT.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	LENORMANT.
	MONDOR.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	LEVY-SOLAL.
	PORTES.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédle ..	LEVEUF.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	BROCQ.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N...
	DOGNON.
	GIROUD.
	HAZARD.
Professeurs sans chaire	JAYLE.
	JOANNON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.			MM.		
AMELINE	Pathologie	chirurgicale.	HAGUENAU	Pathologie	médicale.
BARIETY	Pathologie	médicale.	LACOMME	Obstétrique.	
BERNARD Etienne.	Pathologie	médicale.	LANTUEJOUL	Obstétrique.	
BESANÇON Justin.	Hydrologie.		LAVIER	Parasitologie.	
BONNET	Bactériologie		LELONG	Pathologie	médicale.
BOULIN	Pathologie	médicale.	LEMAIRE	Pathologie	expérimentale.
BROUET	Pathologie	médicale.	LENEGRE	Pathologie	médicale.
BULLIARD	Histologie.		Mlle J. LEVY	Pharmacologie.	
CACHERA	Pathologie	médicale.	MARCHAL	Pathologie	médicale.
CORDIER	Anatomie.		MENEGAUX	Pathologie	chirurgicale.
COSTE	Pathologie	médicale.	MOLLARET	Pathologie	médicale.
COUVELAIRE (Roger)	Urologie.		SICARD	Pathologie	médicale.
DELARUE	Anatomie	pathologique.	SOULIE	Pathologie	chirurgicale.
DELAY	Pathologie	médicale.	SUREAU	Pathologie	chirurgicale.
DESGREZ (H.)	Physique.		TURPIN	Pathologie	chirurgicale.
DESOILLE	— Médecine légale.		MOUQUIN	Ophtalmologie.	
DIGONNET	Obstétrique.			Physiologie.	
DOGNON	Physique.		PATEL	Pathologie	chirurgicale.
FEVRE	Pathologie	chirurgicale.	PETIT-DUTAILLIS	Pathologie	chirurgicale.
FUNCK-BRENTANO	Pathologie	chirurgicale.	RENARD	Pathologie	médicale.
GALLIARD	Parasitologie.		RICHET	Pathologie	médicale.
GARCIN	Pathologie	médicale.	SENEQUE	Obstétrique.	
Mlle GAUTHIER-				Pathologie	médicale.
VILLARS	Anatomie	pathologique.	WILMOTH	Pathologie	chirurgicale.
DE GENNES	Pathologie	médicale.			

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.			MM.		
ALGLAVE	Pathologie	chirurgicale.	HUGUENIN	Anatomie	Pathologique.
CHAILLEY-BERT ..	Physiologie.		LE LORIER	— Obstétrique.	
GUENIOT	Obstétrique.		NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.	
HEITZ-BOYER	Pathologie	chirurgicale.	PIEDELIEVRE ...	Médecine légale.	
			VAUDESCAL	Obstétrique.	

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALAJOUANINE	}	Clinique médicale.
BRULE		
CHABROL		
CHEVALIER		
LAROCHE Guy		
LIAN		
MOREAU		
SEZARY		

MM.

BASSET	}	Clinique chirurgi- cale.
GATELLIER ...		
de GAUDART		
d'ALLAINES .		
MOULONGUET .		
MOURE		

MM.

ECALLE	}	Clinique obstétricale.
VIGNES		

V. — CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
DECHAUME	Stomatologie.
N...	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

AUX MIENS

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CLOVIS VINCENT

Professeur de Clinique Neuro-Chirurgicale

Médecin de l'Hôpital de la Pitié

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT :

- 1931 MONSIEUR LE DOCTEUR CHIFOLIAU.
1932 MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE Ch. RICHET.
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE LEVY-VALENSI.
1933 MONSIEUR LE PROFESSEUR LOEPER.
1934 MONSIEUR LE PROFESSEUR MARION.

INTERNAT :

- 1936 MONSIEUR LE DOCTEUR CERISE.
1937 MONSIEUR LE DOCTEUR HAUTANT.
1938 MONSIEUR LE PROFESSEUR VELTER.
MONSIEUR LE PROFESSEUR CLOVIS VINCENT.
1939 MONSIEUR LE DOCTEUR BOLLACK.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR DUVERGER

Professeur de Clinique Ophtalmologique
à l'Ecole de Médecine de Limoges

A MES AUTRES MAITRES

MESSIEURS LES PROFESSEURS AGREGES :
AMELINE, JUSTIN-BESANÇON, RENARD

A MESSIEURS LES DOCTEURS :

M. AUBRY, R. BOURGEOIS, M. DAVID, P. DESVIGNES,
P. PUECH, F. THIEBAUT

INTRODUCTION

Pendant notre internat dans le service de neurochirurgie du Professeur Clovis VINCENT, nous avons eu l'occasion d'examiner des malades atteints de gliomes du chiasma. Ces néoformations rares mais graves, qui furent longtemps des découvertes d'autopsies, sont mieux connues depuis l'ère neurochirurgicale, en particulier depuis que MARTIN et CUSHING en ont précisé les symptômes.

Sans doute à cause d'un penchant naturel pour l'ophtalmologie nous avons suivi plusieurs de ces cas avec un intérêt tout particulier. Nous avons été frappés par la pénurie ou le peu de valeur de certains symptômes considérés comme classiques, et nous avons remarqué qu'il existait plusieurs formes anatomocliniques de gliomes du chiasma. Aussi avons-nous cru bon de faire une étude d'ensemble de ces tumeurs. Cette étude est terminée depuis le mois de juillet 1939. Les circonstances nous ont empêché de la présenter plus tôt.

Que notre Maître et président de thèse, le Professeur Clovis VINCENT veuille trouver en ce travail l'expression de notre infinie reconnaissance et de notre admiration pour l'exemple qu'il nous donne.

Parmi les vingt et quelques observations recueillies dans le service de la Pitié sous le nom de gliome du chiasma, nous n'avons voulu retenir que les plus intéressantes; nous en rapportons treize. Certains cas ont été opérés par les Docteurs DAVID ou PUECH. Nous les remercions d'avoir bien voulu nous faire profiter de leur travail et de nous avoir intéressé à leurs publications.

Le Docteur BERDET qui nous a guidé dans l'étude des coupes histologiques est aussi l'objet de notre gratitude. Cette histologie de la tumeur a été pour nous un précieux appoint : c'est elle qui nous a permis de superposer certains aspects micros-

copiques à certains aspects cliniques et évolutifs; c'est elle enfin qui nous a permis, dans des cas litigieux, de considérer la tumeur comme un gliome primitif ou comme un gliome secondaire du chiasma. Il est dommage que nous n'ayions pas eu une coupe histologique pour chaque cas.

Avant d'aborder ce travail, nous voudrions dire à nos Maîtres de l'ophtalmologie, avec quel sentiment d'émotion et de profonde reconnaissance nous pensons à eux. Le Docteur CERISE avec une bonté paternelle nous a fait faire nos premiers pas dans la spécialité. C'est grâce à lui que nous sommes devenus l'élève des Professeurs VELTER et DUVERGER. Le Professeur VELTER tout en nous initiant à la chirurgie oculaire, nous a toujours guidé par des conseils affectueux et le Professeur DUVERGER, avec qui nous avons eu l'honneur et la chance de collaborer si fructueusement, nous a enseigné que le bon sens doit être, pour l'ophtalmologiste, « la chose du monde la mieux partagée ».

HISTORIQUE

Les premières observations de gliome du chiasma sont dues à GRAEFE en 1864. WILLEMER, en 1879, fait la première étude d'ensemble clinique et histologique. HUDSON, en 1912, passe en revue tous les cas publiés et en rapporte 118 observations. Enfin, MARTIN et CUSHING en 1923 individualisent la symptomatologie particulière des gliomes primitifs du chiasma. Ces dernières années, BAILEY, FRAZIER, LUNDSBERG ont poursuivi cette étude. DEL RIO HORTEGA a précisé les caractères histologiques de ces tumeurs.

OBSERVATIONS

CAS I. — Lucette Bor... 10 ans.

RÉSUMÉ

Clinique : début 4 mois auparavant par baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit chez une enfant de 10 ans. Puis céphalée, vomissements. Stase papillaire avec atrophie. Examen neurologique négatif. Image de selle en gourde. Dilatation asymétrique des 2 cornes frontales écartées et amputées à leur partie inférieure sur le film ventriculographique. Absence d'injection du III^e ventricule.

Diagnostic clinique : gliome du chiasma.

Opération : ablation d'une faible partie d'un gliome du chiasma.

Mort dans la soirée.

Autopsie : volumineux gliome du chiasma comblant le III^e ventricule.

Histologie : tumeur schwannoïde infiltrée de substance mucoïde.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE : Le début semble remonter à 6 mois. On constate à l'école que l'enfant ne voit pas bien au tableau avec l'œil droit (novembre 1930). Plusieurs examens oculaires furent pratiqués à cette époque à Troyes. Impossible d'en connaître le résultat. Cependant il semble que l'enfant souffrait de la tête depuis longtemps, de façon intermittente et modérée. En décembre les céphalées sont plus violentes, siègent au front, s'accompagnent parfois de vomissements. A son entrée à l'hôpital Trousseau, en mars 1931, l'enfant vomissait de temps à autre à l'occasion des mouvements. Elle n'a jamais eu de crises du type comitial ni de vertiges.

L'examen pratiqué à ce moment à l'hôpital Trousseau montre simplement des troubles oculaires (perception lumineuse à droite, compte les doigts à 50 cm. à gauche, stase papillaire avec début d'atrophie). Il n'y a pas de troubles neurologiques. Une ponction lombaire pratiquée le 6 mars 1931 en position couchée donne : tension : 60, liquide un peu citrin, 4 leucocytes par m/m³ et 15 globules rouges, albumine 1 gr. Après la ponction, céphalée vive et vomissements. La cuti réaction est négative. L'enfant entre, au mois de mai, dans le service de la Pitié.

ANTECEDENTS : personnels : née à terme, élevée au sein, marche à 16 mois. Première dent à 18 mois, une otite à l'hôpital actuellement guérie. *Collatéraux* : normaux.

EXAMEN : 19 mai 1931.

1°) *Morphologie* : fillette frêle, très intelligente. Répond remarquablement aux questions et d'une façon très sensée.

On note quelques symptômes dystrophiques : dents grandes, dentelées, irrégulièrement implantées. Voûte palatine creuse. Pas d'appendice xyphoïde. Faciès un peu adénoïdien.

2°) *Examen ophtalmologique* : VOD = O VOG = 1/50.

CVOG difficile à prendre, serait à peu près concentriquement rétréci. F. O. : stase papillaire, et aspect d'atrophie post stase.

Très légère exophtalmie du globe oculaire droit.

3°) *Examen neurologique* : tendance à la chute du pied gauche à la manœuvre de Barré. Pas de signes évidents de la série cérébelleuse. Tremblement des 4 membres sans caractère. L'hésitation à la marche est due à la cécité. Pas de signes labyrinthiques.

4°) *Etat général* : satisfaisant. Examens de laboratoire normaux.

5°) *Radiographie* : image en gourde de la selle turcique.

6°) *Ventriculographie* : (20 mai 1931) : sur un film de face : les cornes frontales des ventricules latéraux sont dilatées, la gauche plus que la droite. Les parties inférieures de ces cornes s'écartent l'une de l'autre et sont amputées.

Sur un film de profil, le III^e ventricule n'est pas injecté.

On pose le diagnostic de gliome du chiasma.

OPERATION : 20 mai 1931 (Clovis VINCENT)

Volet frontotemporal droit pour exploration chiasmatique. Cerveau très tendu. La ponction du ventricule latéral ramène 120 cc. de liquide et le cerveau s'affaisse. On aperçoit le nerf optique droit, puis le gauche; entre les deux une masse grise, volumineuse, le gliome du chiasma. Ablation d'une portion de la tumeur à l'électrocoagulation, après section du nerf

optique droit fonctionnellement perdu. La section involontaire de l'artère ophtalmique droite entraîne une grosse hémorragie. Transfusion. L'hémostasé aux clips n'est pas possible. Elle est faite à la pince qu'on laisse à demeure. Fermeture. La malade ramenée dans son lit meurt 2 heures après.

AUTOPSIE : Légère hémorragie cutanée à l'ouverture, mais pas d'hémorragie de la région chiasmatique. Volumineuse tumeur s'étendant très en arrière, s'enfonçant dans le III^e ventricule (fig. page 63).

HISTOLOGIE : tumeur schwannoïde infiltrée de substance mucoïde.

CAS II. — Jacqueline Pier... 13 ans.

RÉSUMÉ

Dès les premiers mois de la vie cri nocturne et nystagmus vertical. A 2 ans crises d'hypersomnie et boulimie. A 4 ans constatation d'une atrophie optique droite. Traitement antisyphtilique. A 9 ans sur Bordet-Wassermann positif, reprise du traitement, sans résultat. A 11 ans, troubles des règles, somnolence, obésité. Céphalée. A 13 ans, amélioration de l'obésité par l'opothérapie mais baisse de la vision jusqu'à la cécité bilatérale avec atrophie optique à bords nets. Images radiographiques d'hydrocéphalie légère, selle aplatie et allongée en avant.

Diagnostic clinique : tumeur de la région sellaire.

Opération : gliome du chiasma et du nerf optique droit.

Histologie : tumeur gliale très fibreuse.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE : (octobre 1934.) La malade est adressée dans le service pour une tumeur hypophysaire probable. Suivie à l'âge de 4 ans, par le Docteur SOURDILLE, pour une atrophie optique droite, l'enfant est revue par lui, en septembre 1934, pour une nouvelle et brusque accentuation des troubles visuels.

Le début de la maladie remonte en réalité aux premiers mois de la vie. L'enfant née à terme, après un travail long et pénible (albuminurie maternelle) doit être ranimée. Elle crie continuellement surtout la nuit jusqu'à l'âge de 2 ans. Elle crie vers une heure du matin brusquement, sans raison apparente, pendant une heure. A 6 mois elle fait une chute sur la racine du nez. A 7 mois apparaît un nystagmus vertical presque con-

tinuel, qui persistera jusqu'à l'âge de 5 ans. L'enfant marche à 14 mois et ne parle que très tard. A 2 ans elle *s'endort* l'après midi, là où elle se trouve et devient *boulimique* au point de ramasser ce qui est à portée de sa main pour le manger. Elle gratte par exemple le plâtre des murs et les rainures des parquets, elle vole le sucre, le tabac à priser et vide les fonds de verres. Ces troubles durent plusieurs mois et disparaissent. A l'âge de 4 ans on remarque qu'elle regarde de très près. Le Docteur SOURDILLE consulté aurait parlé d'atrophie du nerf optique droit et aurait conseillé des verres correcteurs et une médication antisiphilitique par voie buccale. L'enfant douée d'une bonne mémoire, vit ainsi jusqu'à 9 ans, voyant mal au tableau et fatigant vite à la lecture. A l'âge de 9 ans, le B. W. pratiqué sur les conseils d'un ophtalmologiste parisien, est positif dans le sang. *L'atrophie optique est bilatérale.* Deux séries de sulfarsénol dans l'année ne donnent aucun résultat. Plusieurs oculistes consultés constatent l'atrophie optique, et prescrivent — faute de mieux — d'autres séries de sulfarsénol. Le B. W. est tantôt positif, tantôt négatif. La radiographie du crâne ne renseigne pas.

A l'âge de 11 ans apparaît *l'obésité* qui va en augmentant. La fillette est réglée tous les 3 mois. Ses seins se développent, quelques poils pubiens apparaissent. *La somnolence* post-prandiale reparait. L'enfant se plaint de céphalée surtout frontale, d'apparition inconstante le matin au réveil.

A l'âge de 13 ans, survient *l'aménorrhée* qui va durer 6 mois. A partir du mois d'août 1934 jusqu'à son entrée dans le service, l'évolution se précipite. On note une attitude de la tête inclinée vers la gauche, des céphalées suivies de vomissements. Un médecin pense à des troubles glandulaires. Le traitement opothérapique a une action sur l'obésité. Mais la vue baisse de plus en plus et en septembre 1934 le Docteur SOURDILLE à nouveau consulté constate des signes différents de ceux qu'il avait trouvés autrefois. Il est en présence d'une enfant presque aveugle, anorexique, apathique et parfois somnolente et l'adresse dans le service où en quelques jours les troubles visuels s'aggravent encore et la station debout devient impossible.

ANTECEDENTS : collatéraux : la mère a fait 3 fausses couches en 4 ans. Pas de B. W.

EXAMEN : le 16 octobre 1934.

Morphologie : tour de crâne 55 cm. Développement d'une enfant de 15 à 16 ans.

Examen oculaire : VODG = 0.

Pupilles inégales OD < OG réflexe photomoteur très faible à droite, nul à gauche. Strabisme divergent probablement par cécité.

Nystagmus à secousses rapides vers la droite dans le regard à gauche.

On obtient assez facilement un déplacement du regard à droite, à gauche, en bas, mais pas en haut.

FO = atrophie optique bilatérale à bords nets. — Vaisseaux normaux.

A signaler : à droite des fibres à myéline; aux deux yeux, une atrophie pigmentaire de la choroïde.

Examen neurologique : montre seulement que la station debout est impossible. Au point de vue psychique on note un certain degré d'euphorie, d'inconscience de l'état morbide.

L'examen viscéral est normal.

La radiographie du crâne montre quelques impressions digitiformes. On constate une dilatation sous clinoidienne antérieure qui prolonge la selle en avant, au même niveau que son plancher. Ce n'est pas une image en gourde, mais « en savate ».

On pose le diagnostic de tumeur de la région sellaire.

OPERATION : le 17 octobre 1934 (CLOVIS VINCENT).

Volet frontal droit — Ponction du ventricule droit dilaté. Soulèvement du lobe frontal.

Gros nerf optique droit, aplati, gris, parcouru par des vaisseaux variqueux.

Quand on a exposé le tiers antérieur du nerf optique droit, on voit la cérébrale antérieure qui le croise. Celle-ci paraît être à la limite d'une masse rouge qui serait la tumeur. Section du nerf optique droit. On soulève la partie postérieure : c'est une tumeur rougeâtre dont on enlève des fragments à l'électrocoagulation et à la pince morcelante.

Hémostase — Remise en place du lobe. Suture durement.

Hémostase — Fermeture du volet — sutures.

SUITES OPERATOIRES : normales.

La malade quitte l'hôpital et ne donne plus de nouvelles.

HISTOLOGIE : tumeur gliale très fibreuse, du type schwannoïde à forme fasciculaire, paraissant d'un potentiel évolutif très lent. Mais les prélèvements sont insuffisants pour montrer l'image histologique typique d'une tumeur des voies optiques.

CAS III. — Huguette Moli... 9 ans.

RÉSUMÉ

Atrophie optique bilatérale à bords nets ayant débuté par l'œil droit un an auparavant, en même temps que des troubles

hypothalamiques : somnolence, apathie, polyurie, troubles du métabolisme hydrocarboné. Tâches pigmentaires d'une maladie de Recklinghausen. Dissociation albumino-cytologique du liquide céphalorachidien. Ebauche de selle en gourde. Ventriculographique : III^e ventricule petit surtout en avant. Diagnostic de gliome du chiasma vérifié opératoirement. Etat oculaire et général identique 3 ans et demi après l'opération.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE : L'interrogatoire de la mère, permet de préciser que le début remonte au mois de juin 1934 : on est obligé de rapprocher l'enfant du tableau parce que « sa vue baisse » — sans autres précisions. En même temps l'enfant s'endort l'après-midi en classe et continue à dormir normalement la nuit. Elle a toujours faim, grossit rapidement, urine plus fréquemment. Elle devient apathique, ne joue plus avec ses camarades « par peur de tomber ». L'enfant n'a ni céphalées ni nausées, ni polydypsie. Elle ne marche pas de travers et n'est pas maladroit de ses mains. Comme sa vue baisse progressivement pendant l'été, un ophtalmologiste des Quinze-Vingt est consulté au mois d'Octobre. Il prescrit des verres correcteurs (!) Aux dires de la mère, déjà à ce moment l'œil droit était aveugle. Comme l'enfant peut de moins en moins travailler on l'hospitalise en février 1935. Le Docteur PRELAT constate une atrophie optique progressive. Une ponction lombaire — à la suite de laquelle l'enfant est céphalalgique et agitée pendant 3 jours — donne les renseignements suivants : lymphos : 0, albumine 0,40, B. W. négatif, Benjoin normal. Par ailleurs le B. W. dans le sang maternel est normal. Le traitement antisyphilitique est sans résultat et bientôt l'enfant ne peut plus se diriger seule. Elle entre dans le service à la fin de février.

EXAMEN : (2 mars 1935).

Morphologie : taille 1 m. 27, poids 32 kg., tour de crâne 53 cm.

Pigmentation grisâtre des téguments du corps, principalement de l'abdomen avec taches parsemées plus foncées, de taille et de forme variables, à contours nets, et pouvant être considérées comme les taches pigmentaires d'une maladie de Recklinghausen.

Examen oculaire : VOD = 0 VOG = compte les doigts à 0 m. 25, CV gauche réduit à une petite région centrale — FO : atrophie optique bilatérale à bords nets.

Examen neurologique normal : démarche hésitante d'un aveugle encore mal adapté à sa cécité. Paraît comprendre les questions et se comporter normalement, mais répond à tort et à travers quand on lui demande la date, le mois, l'année, l'endroit où elle est.

Examens viscéral et humoral : normaux.

Radiographie : sur le profil droit, selle normale, à contours bien limités, dilatation sous clinôidienne antérieure se prolongeant assez en avant, usure latéro et antesellaire ébauchant une image en gourd;

Trous optiques normaux.

Ventriculographie : (4 mars 1935). Dilatation ventriculaire moyenne. IV^e ventricule bien rempli. III^e ventricule petit, surtout en avant.

Conclusions : tumeur de la région hypophysaire, probablement gliome du chiasma.

OPERATION (PUECH) : 4 mars 1935 : volet frontal droit pour exploration optochiasmatique. Dure-mère tendue. Ponction de la corne frontale au lieu habituel, grosse résistance, pas de liquide. Une ponction plus postérieure ramène du liquide, et de l'air sous pression moyenne.

Exposition d'un gliome du chiasma.

Hémostase — fermeture.

SUITES OPERATOIRES : Suintement de la plaie, grattage osseux le 22 juillet 1935.

Le 16 septembre 1937 : VOD = O VOG = moins de 1/100.

Atrophie optique identique.

Le 5 novembre 1938 : états oculaire et général identiques.

CAS IV. — Ida West... 28 ans.

RÉSUMÉ

Installation progressive en 6 mois d'une hémianopsie homonyme droite avec céphalées. Asthénie, somnolence et aménorrhée concomitantes. Œdème papillaire discret. Acuité visuelle basse à gauche. Partie inférieure du III^e ventricule déplacée à droite. Diagnostic de craniopharyngiome. Opération. Ablation d'un fragment de gliome du chiasma. Tumeur schwannoïde fibreuse. Vision très basse à droite, nulle à gauche. Traitement radiothérapique. Œdème cérébral régressant avec la suppression du traitement. Six mois après retour des règles, régression des symptômes infundibulotubériens et récupération d'une partie de la vision à droite où la papille reste pâle. Atrophie optique avec cécité à gauche. Trois ans et demi après l'opération, la vision centrale est normale à droite. La malade va bien.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE : 20-7-35. Malade envoyée dans le service pour des troubles visuels.

Le début remonte à septembre 1934 : la malade ressent des douleurs retro-orbitaires bilatérales, accompagnées de baisse légère de la vue, également bilatérale. Un oculiste ne trouve rien de pathologique, conseille des verres. Aucun soulagement. La vue continue à baisser, mais surtout depuis le mois de mai 1935, la malade remarque qu'elle voit mal les objets situés à sa droite. Elle n'accuse comme autres troubles, qu'une grande lassitude, de la somnolence diurne depuis le mois de juin 1935 et de l'aménorrhée depuis 3 mois. L'ophtalmologiste consulté le 27 mai 1935, constate, une hémianopsie latérale homonyme droite avec anisocorie et intégrité de la vision maculaire (VOD $\Rightarrow$ 10/10 VOG 9/10). Il envoie la malade à l'hôpital Tenon d'où elle est dirigée dans le service au mois de juillet.

ANTECEDENTS : Régulée à 12 ans, mariée, pas de grossesse.

En 1932 : ablation de 2 grosseurs au sein et à l'aisselle : tissu ganglionnaire normal.

EXAMEN : 18-7-35.

Morphologie : normale.

Examen oculaire : VOD = 5/5 VOG 5/20. Hémianopsie latérale homonyme droite. Anisocorie OD < OG. Motilité normale. FO = œdème papillaire discret : papilles hyperhémisées, veines dilatées, et sinueuses, léger œdème des bords.

Examen neurologique : normal.

Examen général : corps thyroïde gros surtout à droite depuis très longtemps. Utérus non gravide, mais atrophique.

Eramen de sang : hyperleucocytose 10.200 g. b., B. W. négatif.

Radiographie : rien de particulier. Grand sinus sphénoïdal, selle un peu profonde aux parois minces et légèrement décalcifiées.

Ventriculographie (18-7-35) : De face, corne frontale droite bien injectée, corne frontale gauche mal injectée, amputée en bas et refoulée en haut. III^e ventricule bien rempli, mais aplati transversalement et dévié à droite surtout dans sa partie inférieure.

Profil droit : ventricule latéral injecté en position normale. III^e ventricule injecté, mais sa paroi antéro inférieure est floue et refoulée.

Profil gauche : III^e ventricule ne paraît pas.

Oblique postérieure : courbe du ventricule latéral gauche plus agrandie qu'à droite, circonscrivant la tumeur.

Conclusions : on porte le diagnostic de craniopharyngiome.

OPERATION : le 26 juillet 1935 (Clovis VINCENT).

Volet frontal droit dépassant la ligne médiane. Ponction du ventricule gauche au lieu d'élection : 3 fois il n'est pas trouvé. Ponction du ventricule droit : trouvé un peu dilaté. Lobe frontal droit lourd, difficile à soulever.

Nerf optique droit en place, de volume normal. Il est flanqué d'une tumeur grisâtre d'où émerge le nerf optique gauche de coloration normale, un peu boursoufflé et étranglé à la limite de la tumeur. Celle-ci est mobile, la partie qu'on en voit est comme une grosse bille. A sa base elle est adjacente au nerf optique droit et a l'air de se confondre avec lui.

Ablation par fragmentation et à l'électrocoagulation de la partie de la tumeur adjacente au nerf optique droit. Cela est long, la malade crie, remue, emplit la cavité de liquide céphalorachidien. Il faut 5 à 10 tentatives pour en enlever un fragment gros comme un pois.

Hémostase de la cavité. Suture duremérienne. Hémostase duremérienne. Suture cutanée.

HISTOLOGIE : tumeur schwannoïde, très fibreuse, fasciculée avec quelques cellules et quelques noyaux plus ou moins allongés.

SUITES OPERATOIRES : 27 juillet 1935, nausées vomissements.

VOD = compte les doigts à 30 cm. Réflexe photomoteur.

VOG = 0 — Réflexe photomoteur aboli.

Les jours suivants : un peu somnolente — céphalée.

Le 2 août : compte les doigts à 1 m. 50 du côté droit. Quitte l'hôpital en fin août. Doit faire des séances de radiothérapie.

RENSEIGNEMENTS OBTENUS PAR LE MEDECIN TRAITANT :

Traitement radiothérapique abandonné en octobre 1935, à la suite d'une syncope impressionnante.

L'état général est du reste lamentable : asthénie, amnésie, indifférence, violentes céphalées, hyperesthésie cutanée et hyperréflexivité tendineuse.

Ces signes régressent avec l'arrêt du traitement radiothérapique.

Février 1936 : VOD = 0,4 FOD = papille pâle, vaisseaux dilatés, pas d'œdème. VOG = 0 FOG = atrophie optique.

Novembre 1936 : réapparition des règles.

Décembre 1936 : meilleur état général — VOD = 0,7 œdème papillaire, veines tortueuses et dilatées, pouls veineux spontané.

Janvier 1937 : disparition de l'œdème papillaire.

Avril 1937 : VOD = 0,8 CVOD identique (hémianopsie temporale aux mêmes limites).

Retour de la mémoire, de l'intérêt pour la vie courante. Absence de tout souvenir de la période post-opératoire.

Septembre 1937 : VOD = 10/10. Quelques traces d'œdème papillaire. La malade reprend une vie normale, fait sa cuisine et ses courses.

En janvier 1939 : on obtient indirectement des nouvelles de la malade qui va bien.

CAS V. — Blanche Pe... 5 ans.

RÉSUMÉ

Installation en deux mois d'un syndrome d'hypertension intra-cranienne avec paralysie du VI gauche, stase papillaire et bâillement. Signes vestibulo cérébelleux spontanés et provoqués. Symptômes radiologiques d'hypertension intracranienne. Hiles pulmonaires chargés. Ventriculographie : grands ventricules latéraux avec image de tumeur suprasellaire plus développée à gauche. III^e ventricule non injecté. Diagnostic : tubercule du cervelet ou du III^e ventricule. Opération : exposition d'un gros gliome chiasmatique. Prélèvement histologique; tumeur schwannôide fibreuse. Radiothérapie pénétrante. Vue pour la dernière fois 3 mois après l'opération : atrophie optique bilatérale à bords nets, perception lumineuse à droite, cécité à gauche.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE : (5 juin 1936). Le début apparent remonte au mois d'avril 1936. Il est caractérisé par des *céphalées*, intermittentes puis continues à renforcements plus aigus, de siège frontal, en barre. Le 1^{er} mai, l'enfant se sent fatiguée, quitte l'école, demande à se coucher, s'endort l'après-midi. Deux ou trois jours après apparaissent des *vomissements* accompagnés de nausées pénibles. Le médecin pense à une affection hépatique car le foie est gros, il y a des sels et des pigments biliaires dans les urines. Dans le courant de mai les céphalées persistent et augmentent, continues avec des paroxysmes sans horaire déterminé, le jour : toutefois l'enfant est souvent réveillée la nuit, vers 4 heures du matin, par de violentes douleurs de tête. Un vomissement calme les céphalées et ramène de la bile ou des glaires.

Plus récemment les vomissements ont pris le type cérébral, survenant dans la matinée, en fusée.

L'oculiste consulté le 26 mai constate un strabisme convergent à gauche et des bords papillaires un peu flous. A droite la papille serait très floue avec des veines dilatées et sinueuses. La radiographie du crâne n'aurait rien montré de précis. L'enfant entre ainsi dans le service le 5 juin 1936. Jamais elle n'a eu de fièvre, de modification du caractère, de troubles de la marche.

ANTECEDENTS : 1) *Personnels* : urine au lit jusqu'à l'âge de 4 ans et demi.

A 2 ans : coqueluche et broncho-pneumonie.

A 3 ans : chute sur l'arcade sourcillière sans perte de connaissance, mais plaie cutanée.

A 4 ans : crises d'helminthiase vérifiées.

2) *Héréditaires* : normaux.

EXAMEN : enfant intelligente, répondant bien aux questions.

La morphologie générale est normale.

Examen neurologique : légère raideur de la nuque.

L'enfant écarte un peu les jambes pour marcher et dévie à droite.

Force musculaire un peu diminuée à droite. Hypotonie forte et plus marquée à droite. Dysmétrie du côté droit. L'épreuve du doigt sur l'index montre une déviation en dehors de chaque côté. Il n'y a pas de signe de Romberg.

Les réflexes tendineux sont faibles et égaux et les réflexes cutanés normaux. Pas de troubles de la sensibilité.

Nerfs craniens : bâillement, mais bonne déglutition, pas de hoquet, pouls à 94, bonne contraction du voile.

Examen du crâne : pas de douleur à la pression ou à la percussion.

Bruit de pot félé.

Examen oculaire : photophobie.

Pupilles égales, réflexes normaux.

La motilité et les champs visuels paraissent normaux.

Stase papillaire modérée, bilatérale, plus marquée à droite.

Examen otologique : audition bonne.

— Signes vestibulocérébelleux spontanés : inclinaison du corps vers la gauche, nystagmus battant vers la droite dans le regard à droite.

Dans le regard direct, le globe oculaire droit est immobile tandis que

le gauche présente seul des mouvements pendulaires de haut en bas, parfois avec une légère rotation.

— Epreuve de Barany à l'eau froide : réaction normale à droite, douteuse à gauche.

Examen général et viscéral : normaux — Hiles pulmonaires chargés, surtout à gauche sur le film radiographique.

Radiographie du crâne : signes d'hydrocéphalie. Vagues. Distension des fosses temporales. Abrasion des clinoides postérieures. Selle aplatie.

Ventriculographie (17 juin 1936) : grands ventricules latéraux avec impression de tumeur suprasellaire plus développée à gauche. III^e ventricule non injecté.

L'examen du liquide ventriculaire retiré donne : 0 gr. 10 d'albumine, B. W. négatif.

Conclusions : on hésite entre le diagnostic d'une tumeur du cervelet, à cause du Barany douteux et celui d'une tumeur du III^e ventricule, à cause de la ventriculographie. Peut-être est-ce un tubercule (à cause de l'âge et du film pulmonaire douteux).

OPERATION (17 juin 1936) (PUECH) : Volet frontal gauche. Duremère très tendue. La ponction de la corne frontale gauche ramène de l'air.

L'exploration optochiasmatique montre une grosse tumeur sous-frontale, bilatérale, qui remonte sur la crête optique et cache les trous optiques. En l'abaissant avec l'écarteur on voit qu'elle se continue directement avec les deux nerfs optiques qui sont tout petits, comme des ficelles. La tumeur à l'air d'un *gliome du chiasma*, mais pas des nerfs optiques.

La tumeur est incisée latéralement, en une ligne droite et on enlève fragment par fragment l'intérieur de la tumeur. On prélève aussi des fragments de la périphérie de la tumeur. Mais celle-ci est le plus possible respectée car l'enfant n'est pas encore aveugle.

Hémostase — Injection intraventriculaire de liquide de Ringer, suture durementienne — suture cutanée.

HISTOLOGIE : astroblastastrocytome à type schwannoïde — tumeur fibreuse.

SUITES : 25 juillet 1936 : VOD compte les doigts à 1 m., VOG = 0. FOD = papille blanche avec œdème des bords.

FOG même aspect, bords moins flous.

A partir du 13 juillet 1936 : radiothérapie pénétrante.

Le 25 août 1936 : il persiste seulement de la dysmétrie et de l'adiadococinésie du membre supérieur droit.

VOD = voit les doigts surtout dans la partie nasale du champ visuel.
Réflexe photomoteur positif.

VOG = 0, réflexe photomoteur absent.

FODG = papilles blanches à bords nets, vaisseaux normaux.

A partir de cette date la malade est perdue de vue.

CAS VI. — Thérèse Boi... 14 ans.

(Observation publiée par HALBRON et Mlle VOGT : *Revue d'O. N. O.*, 1936, p. 107 et *Revue d'O. N. O.*, 1937, p. 210).

RÉSUMÉ

Baisse de la vue depuis la première enfance. Nystagmus — Hémianopsie latérale homonyme gauche. — Atrophie optique à bords nets. Signes d'hydrocéphalie. Dissociation albuminocytologique du liquide céphalorachidien et B. W. négatif.

Hésitation entre diagnostic de syndrome infectieux et celui de syndrome tumoral de la région chiasmatique. Traitement anti-syphilitique qui diminue momentanément les signes d'hypertension intracrânienne.

Reprise des signes d'H. I. C. au bout de quelques mois. Œdème papillaire secondaire à l'atrophie.

Ponction lombaire — Engagement.

Entre dans le Service de la Pitié pour ponction ventriculaire

Radio du crâne : trous optiques agrandis.

Ponction ventriculaire : dilatation et hypertension des ventricules latéraux. Mort.

Autopsie : gros cerveau — Hydrocéphalie interne. — Engagement des amygdales cérébelleuses.

Gliome du chiasma.

Histologie : Astroblastome schwannoïde ou oligodendrogliome.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE : l'enfant est amenée par sa mère le 15 octobre 1935 à la consultation d'ophtalmologie du Docteur VELTER aux Enfants-Malades, pour des troubles visuels.

L'enfant voit mal depuis longtemps et cette amblyopie aurait tendance à augmenter.

Examen oculaire : acuité visuelle très basse (ne sait pas lire).

Hémianopsie latérale homonyme gauche à limite verticale.

Nystagmus spontané, bilatéral, d'intensité variable selon les moments.

Atrophie optique bilatérale à bords nets.

L'enfant est admise dans le service du Docteur VELTER pour complément d'examen.

De l'interrogatoire maternel, on retient que, à 7 mois, l'enfant a présenté brusquement, 3 semaines après la vaccination antivariolique, des convulsions du visage et du nystagmus. La mère prétend que c'est depuis ce moment qu'elle a trouvé que son enfant voyait mal. Cette baisse de la vue aurait progressivement augmenté. Deux oculistes consultés auraient répondu « que cela passerait avec l'âge ». La mère satisfaite ne s'est plus beaucoup souciee de l'état de sa fille.

ANTECEDENTS : héréditaires : normaux.

EXAMEN GENERAL :

Morphologie : taille et poids d'une enfant de 14 ans.

Hydrocéphalie.

Epaules, thorax, membres supérieurs contrastant avec le faible développement des membres inférieurs.

Extrémités normales.

Viscères : normaux.

Pas de troubles endocriniens : réglée depuis un an et bien réglée.

Examen neurologique : céphalées.

Très légers signes d'incoordination au niveau des membres supérieurs,

Examens humoraux : BW et Hecht négatifs dans le sang. P. L. : liquide hypertendu, lymphocytes 1,6, albumine 0 gr. 56, glycorrachie normale, BW négatif.

Radiographies du crâne: On note un certain degré d'hydrocéphalie : l'élargissement du diamètre bipariétal de face, des impressions digitales de la voûte, de profil. La selle turcique augmentée d'arrière en avant est aplatie de haut en bas, en bissac. Les clinoides postérieures sont amincies. Pas d'ombres supra sellaires.

Conclusions: Les ophtalmologistes hésitent entre un *syndrome infectieux* (encéphalite ou syphilis) à cause des signes oculaires, de l'hydrocéphalie, malgré l'absence de signes humoraux de syphilis, et entre un *syndrome tumoral* de la région hypophysaire à cause de l'atrophie optique bilatérale,

de l'hémianopsie latérale, de la dissociation albuminocytologique, malgré l'absence de signes infundibulotubériens (diabète insipide, glycosurie, hypersomnie). Ils pensent aussi à la possibilité d'une *arachnoïdite optochiasmatische*.

La petite malade est présentée à une séance d'ONO et l'hypothèse d'une atteinte syphilitique méningée prédomine malgré l'absence d'antécédents, de stigmates neurologiques et malgré le doute des neurochirurgiens.

Traitement antisyphilitique.

Dix-sept injections d'acetylarsan en deux mois.

Onze injections de bivatol en trois mois.

Disparition des céphalées. Amélioration du caractère, de la mémoire.

Le 15 février 1936 : yeux : état stationnaire $V = 1/20$. P. L. : lymphos 1, albumine 0,45, benjoin normal.

L'enfant est placée à l'Asile Chilly-Mazarin de mars à novembre 1936, moment où apparaissent des accès de somnolence, des absences, des céphalées occipitales. L'enfant revient à l'hôpital Saint-Antoine dans le service du Docteur VELTER.

Le 18 novembre 1936 : Déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la gauche, difficilement réductible.

Yeux : état stationnaire, mais à l'atrophie papillaire s'ajoute de la congestion et des sinuosités veineuses.

Hémisyndrome cérébelleux gauche prédominant au membre supérieur. Tendance à la chute vers la droite.

P. L. en position couchée : tension 80 au Claude. Aussitôt douleur de la nuque, chute de la pression du liquide. La compression des jugulaires augmente la pression qui ne redescend pas. Redoutant un blocage, on arrête l'opération.

Le liquide céphalorachidien, légèrement hémorragique n'a pu être examiné.

Le 19 novembre 1936 : Régression de la céphalée et de la déviation conjuguée.

Le 25 novembre : Vomissement. Raideur de la nuque.

Flou et saillie des papilles atrophiées. L'enfant est conduite dans le service du Docteur Cl. VINCENT, confiée au bons soins du Docteur DAVID.

Examen (Docteur DAVID) : Malade en état de torpeur.

— Tête déviée à gauche, douloureuse quand on la ramène à droite. Nuque raide, anteflexion douloureuse.

— Troubles marqués de l'équilibre. Coordination troublée des deux côtés.

— Motilité, tonus, réflexes normaux.

— Nerfs craniens: VOD: 0, VOG un peu conservée. On retrouve l'hémianopsie latérale homonyme gauche. Atrophie optique à bords flous. Parésie des 2 VI. Paralyse faciale centrale à droite. Hoquet fréquent.

Radiographies: Signes d'hydrocéphalie: élargissement du diamètre bipariétal, disjonction des sutures, selle turcique en stéréoradio: inégalement lésée à droite et à gauche, très agrandie, très aplatie; clinoïde postérieure droite presque disparue. Le rocher semble érodé.

Clinoïde aminci à gauche, mais existe.

Trous optiques: agrandis, surtout à droite.

Le 3 décembre 1936: Ponction ventriculaire bilatérale. Ventricules très dilatés, distendus, hypertension intraventriculaire. Pas de réaction cellulaire. Albumine 0 gr. 18.

Le 9 décembre 1936: Etat stationnaire. Nuque raide, déviation de la tête.

Mort le 22 décembre 1936 à l'hôpital Saint-Antoine.

AUTOPSIE: (Hôpital Saint-Antoine) 24 décembre 1936. Gros cerveau. Ventricules dilatés, en place. Engagement des amygdales cérébelleuses.

Gliome du chiasma. — Un fragment est prélevé pour examen histologique.

HISTOLOGIE: Oligodendrogliome ou astroblastome schwannoïde (Pr. RIO DEL HORTEGA).

CAS VII. — Jean Piv... 9 ans.

RÉSUMÉ

Installation en un an d'un syndrome complet d'hypertension intracranienne avec stase papillaire et acuité visuelle normale. Troubles vestibulocérébelleux. Barany normal. Signes radiologiques discrets d'hypertension intracranienne. Ventriculographie: dilatation des ventricules latéraux, écartement des cornes frontales, absence d'injection du III^e ventricule. Diagnostic de tumeur du III^e ventricule. Exposition opératoire d'un volumineux gliome du chiasma. Pas de prélèvement.

Radiothérapie — Evolution vers l'atrophie post stase avec cécité.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE (24 décembre 1936) : L'enfant a des céphalées, des vomissements et de la diplopie.

Depuis 1935, l'enfant se plaint de *céphalées*, irrégulières survenant le soir à la rentrée de l'école, parfois le matin au réveil se terminant alors par un vomissement. Leur siège est frontal à irradiations postérieures. Le *hoquet* est fréquent.

A la fin de l'année 1936, l'enfant se plaint d'asthénie et vers le 10 décembre les céphalées se modifient. Elles deviennent beaucoup plus intenses, beaucoup plus fréquentes : Elles apparaissent chaque nuit vers 2 heures, durent jusqu'à 8 heures. Alors un *vomissement* survient et les fait peu à peu disparaître.

Le 20 décembre, à son réveil, l'enfant *voit double*. Il est adressé à l'hospice des Quinze-Vingt où le Docteur BAILLART l'examine et l'envoie dans le service le 23 décembre, avec le mot suivant : « œdème et stase, T.A.R. élevée : trépid. Peut-on penser à autre chose qu'à l'arachnoïdite à Koch et pouvez-vous tenter quelque chose ? »

Par ailleurs, on ne note ni torticollis, ni vertiges ni convulsions. L'enfant depuis un an a grossi de 8 kilos. Pas de polydypsie ni de polyphagie. A toujours eu des mictions nocturnes, mais plus fréquentes ces derniers temps.

ANTECEDENTS : Personnels : Troubles digestifs les premiers mois de la vie.

Broncho-pneumonie à dix mois avec rechute.

Varicelle à deux ans. Ne parle et ne marche que très tard.

Bronchite chaque hiver.

Amygdalectomie en 1935.

Rougeole avec bronchite en 1936.

Jamais d'otite ni de sinusite.

Héréditaires : normaux.

EXAMEN : Enfant intelligent au psychisme normal.

Morphologie : Taille normale. Plus fort que les enfants de son âge, mais l'*adiposité* est régulièrement répartie sur tout le corps.

Examen neurologique : Normal en dehors de troubles de la coordination du côté droit. Tendance au Romberg, adiadococinésie, mauvaise exécution des différentes épreuves.

Examen oculaire (26 décembre 1936) : $VOV = 5/7$; $VOG = 5/5$. Champ visuel et pupilles normales. Paralyse du VI^e gauche. Très grosse stase papillaire bilatérale.

Examen otologique (28 décembre 1936) : Audition : normale.

Vestibule : nystagmus horizontal léger dans les directions latérales du regard. Quelques secousses verticales dans le regard en haut.

Epreuve de l'indication : normale.

Epreuve de Barany : normale.

Examen viscéral et humoral : normaux.

Radiographie : On note quelques petits signes indirects d'hypertension intracrânienne : usure de la base, élargissement des fosses temporales, quelques pommelures.

La selle est agrandie dans le sens antéropostérieur, la lame quadrilatère décalcifiée.

On note un prolongement en pointe sous les clinoides antérieures ébauchant ainsi l'aspect en gourde.

Ventriculographie : Les ventricules latéraux sont très dilatés jusque dans leurs cornes occipitales. Leurs cornes frontales sont écartées. Le troisième ventricule n'est pas injecté.

Conclusion : hypertension intracrânienne sans signes de localisation, en tous cas pas d'origine sous tentorielle (Barany normal). L'hydrocéphalie sans injection du troisième ventricule fait conclure à une tumeur de celui-ci.

OPERATION (PUECH). — Volet frontal droit d'exploration optochiasmatique, décompression osseuse temporale jusqu'à la base. Dure-mère très tendue. La ponction du ventricule latéral ramène 25 cc. de liquide xanthochromique (il y avait eu hémorragie au cours de la ventriculo).

L'exploration optochiasmatique montre un volumineux gliome du chiasma. Le bord antérieur du chiasma tout boursofflé affleure les trous optiques, les nerfs optiques en paraissent écourtés, presque inexistantes. En réclinant un peu plus le lobe frontal, on voit au milieu du chiasma une partie gélatineuse. La ponction montre que ce n'est pas un kyste. Hémostase. — Suture duremérienne. — Fermeture.

SUITES OPERATOIRES : excellentes au point de vue général et local.

Le 18 mars 1937 : La stase papillaire est en nette régression.

Les papilles sont décolorées et un peu surélevées, les vaisseaux sinueux.

La motilité est normale, l'acuité visuelle aussi ODG = 5/5.

Le malade subit en province un traitement radiothérapique : trois champs un antérieur, deux latéraux. La dose maxima est atteinte. Quelques phénomènes d'hypertension intracrânienne ont réapparu et obligent à interrompre les séances.

En décembre 1937, le médecin du malade note, dans une lettre « un bon état général et une double atrophie papillaire. »

— L'enfant est revu le 11 juin 1938: Il a une atrophie optique post stase et compte les doigts à 0 m. 50. Depuis, nous n'avons plus eu de ses nouvelles.

CAS VIII. — Lebou... Françoise, 2 ans 1/2.

RÉSUMÉ

Clinique : cécité et atrophie optique à droite. Dilatation du trou optique droit, selle en gourde. Hydrocéphalie. Intelligence supra normale. Traces de glycosurie.

Intervention : gliome du nerf optique droit. Ablation du nerf optique intracranien.

Mort (pâleur — hyperthermie).

Autopsie : gliome du nerf optique droit infiltrant la partie droite du chiasma et la bandelette du même côté.

Histologie : oligodendrocytome schwannoïde.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE: Les parents remarquent dès le quatrième mois de l'enfant une anomalie intermittente, dans l'axe du regard, surtout dans la vision de près et dans le regard latéral.

C'est vers l'âge de deux ans qu'on découvre la cécité de l'œil droit. Un jour qu'on lui bande l'œil gauche, l'enfant dit ne pas voir. La mère se décide à consulter au bout de six mois. L'enfant est vue par les Docteurs S. DETHIL et RENARD qui constatent la cécité de l'œil droit et découvrent l'atrophie optique. Finalement la petite malade est adressée à notre maître Clovis VINCENT.

ANTECEDENTS: Personnels: Née à terme, 2 kg. 600. La courbe du poids est restée toujours un peu au-dessous de la normale.

Parle tôt.

Marche vers 15 mois, mais tombe facilement.

Intelligence très précoce (reconnait à dix-huit mois les animaux d'après les images).

Tête plus volumineuse qu'une enfant de son âge.

Poussée de croissance à deux ans.

Traumatisme cranien léger à 20 mois: tombe de sa voiture sur la partie droite du front. Hématome sous-cutané. Pas de troubles consécutifs.

Héréditaires: Mère b. p. Deux f. c. de un mois. B.W. négatif. Kahn partiellement positif. Un frère hydrocéphale. — Père b. p.

EXAMEN.

Morphologie: Hauteur 83 cm. 5 (normale).

Poids 11 kg. 800 (faible).

Crâne d'hydrocéphale: 50 cm. de circonférence.

Examen neurologique : psychisme : enfant nettement au-dessus de la normale. Reconnaît les couleurs, raisonne comme un enfant de quatre ans.

Ex. neurologique normal, hormis les réflexes cutanés plantaires qui se font en extension, alors que l'enfant marche depuis un an.

Examen ophtalmologique (Docteur HARTMANN, 27 novembre 1937) : Pas d'exophtalmie.

Cécité et atrophie optique à bords nets à droite.

Champ visuel semble normal à gauche (?)

FOG: veines un peu dilatées.

Examen radiologique: Trou optique droit agrandi.

Trou optique gauche normal.

Selle « en gourde » agrandie dans son diamètre antéro-postérieur. L'écart entre la clinôïde antérieure et la postérieure est très augmenté. La clinôïde postérieure paraît normale, l'antérieure amincie.

Examen général et humoral : Normal sauf quelques traces de glycosurie.

CONCLUSIONS : Il y a évidemment gliome du nerf optique droit occupant les parties canaliculaire (trou optique droit) et intracranienne (selle en gourde) du nerf optique droit. La portion orbitaire semble à peu près indemne (pas d'exophtalmie). On peut espérer que le chiasma est intact car il n'y a pas d'atrophie optique à gauche et le champ visuel semble normal. Il existe bien des veines un peu dilatées mais ce trouble de circulation n'est pas une preuve d'envahissement du chiasma.

INTERVENTION (Professeur Clovis VINCENT, 30 novembre 1937) : L'enfant sera agitée pendant une heure, malgré l'injection d'un quart de cc. de pantopon une demie heure avant l'intervention. Volet frontal droit. Clips sur l'artère méningée. Suspension de la dure-mère.

Dure-mère tendue, arachnoïde infiltrée.

Peu de liquide à la ponction du ventricule latéral.

Le cerveau demeure tendu, mais soulèvement facile du lobe frontal. Le nerf optique adhère au lobe.

Dissection au suceur. D'épaisses brides fibreuses sont libérées à droite et à gauche du nerf qui apparaît gros comme un crayon et très vascularisé. Un feutrage arachnoïdien cache la carotide. Libération du nerf optique droit en-dedans. On voit le nerf optique gauche sur toute sa longueur, petit et blanc, alors que le droit est énorme, gris-rouge. On dégage le nerf optique droit par dessous. Il est difficile de voir où finit le gliome en arrière. On voit seulement l'union des deux nerfs optiques, le bord antérieur du chiasma. On ne voit pas la bandelette optique droite en particulier et l'on est très gêné par l'artère cérébrale antérieure droite que l'on ne veut pas sacrifier.

Section du nerf optique droit à l'électro-coagulation, au ras du trou optique. On le tire légèrement avec une pince, essayant de voir plus loin en arrière. On le sectionne à l'électro dans le prolongement du nerf optique gauche. Pas d'hémorragie. Ouverture du canal optique. Incision de la dure-mère. Trépanation de la voûte orbitaire. Morcellement à la pince du canal optique (temps difficile à cause de la forme de l'instrument, de l'inclinaison du toit de l'orbite, de la profondeur).

Incision de la gaine du nerf. Soulèvement du nerf par le bout cérébral. Morcellement jusque dans l'orbite. Pas d'hémorragie. Remise en place du lobe. Cerveau très détendu. Injection intraventriculaire de sol. de Ringer.

Suture de la dure-mère. Remise en place du volet. Sutures cutanées.

SUITES OPERATOIRES: Syndrome pâleur-hyperthermie. Décès au bout de quarante-huit heures malgré la thérapeutique instituée.

AUTOPSIE: Sur une coupe parasagittale, outre l'épaisseur du nerf optique droit dans sa tranche de section, on note une infiltration du tiers externe du chiasma et de la partie antérieure de la bandelette homolatérale. (Pages 60 et 128).

HISTOLOGIE: Imprégnation à l'argent

Oligodendrocytome schwannoïde.

(Structure générale inchangée, mais névroglie extrêmement plus abondante que normalement).

CAS IX. — Elisabeth Gaut... 13 ans.

Observation déjà publiée par PUECH, STHUL et nous-même dans la « Revue Neurologique », n° 2 de février 1939, à propos de la « Contribution à l'étude clinique et au traitement des gliomes du chiasma ».

RÉSUMÉ

Syndrome d'hypertension intracrânienne évoluant depuis un an; stase papillaire. Lésions d'atrophie optique prédominant à

droite, après avoir débuté depuis longtemps de ce côté. Œil droit aveugle. Œil gauche compte les doigts. Rétrécissement temporal du champ visuel gauche. Selle en gourde et dilatation du trou optique droit. Diagnostic : gliome du chiasma et du nerf optique droit. Opération : énorme gliome du chiasma et du nerf optique droit. Prélèvement. Décompression osseuse. Histologie : astroblastoastrocytome schwannoïde très fibreux. Traitement radiothérapique. Amélioration. Quinze mois après l'opération : OD perçoit la lumière dans le champ nasal. Atrophie optique à bords nets. O G : V = 0,8, champ visuel réduit au secteur supéro interne, papille décolorée à bords nets.

OBSERVATION

L'enfant se plaint de céphalées et de vomissements survenus depuis quelques mois.

HISTOIRE DE LA MALADIE (13 août 1937). La mère de l'enfant raconte que le début des *céphalées* remonte au *mois de juin 1936*; leur horaire est assez peu précis; elles ont un siège frontal sans irradiation; d'assez courte durée, à type de battement, elles surviennent irrégulièrement une à deux fois par semaine; elles s'accompagnent parfois de *vomissements* qui sont cependant très rares et sans caractère spécial.

Un *examen ophtalmologique* est pratiqué à Oslo par le Docteur HORVEN en septembre 1936:

Il note: une quasi-cécité de l'O. D. avec papille pâle; O. G.: aspect normal, sauf une légère myopie.

Il conclut à un aspect congénital, l'enfant est finalement traitée pour une affection hépatique.

Vers le *mois de mars 1937*, céphalées et vomissements se modifient.

Les *céphalées* deviennent plus fréquentes, plus intenses, à irradiation occipitale, à horaire nocturne (2^e partie de la nuit), et s'accompagnent fréquemment de *vomissements*.

Par ailleurs, l'enfant qui est intelligente et travailleuse — la première de sa classe — devient apathique, *lente d'esprit*, lente également dans ses mouvements; à table par exemple.

Céphalées et vomissements évoluent par *poussées* avec une baisse de la vision O. G.

Au début du mois d'août apparaît la *torpeur*, d'abord légère, de plus en plus marquée. Mais pas de polyphagie, pas de polydypsie, pas de polyurie.

Le Docteur LAMY, consulté, envoie la malade au Docteur DOLLFUS. Sur les

résultats de l'examen ophtalmologique, la malade est adressée à l'un de nous.

LES ANTECEDENTS familiaux: sont normaux.

Personnels: naissance à terme; première enfance normale; croissance normale; pas d'antécédents infectieux notables; pas de traumatisme crânien; n'aurait jamais bien vu de l'œil droit.

EXAMEN : le 13 août 1937.

Aspect général : enfant bien développée, adipeuse. A une peau fine d'hypophysaire. Crâne d'hydrocéphale.

Enfant présentant un fort degré de torpeur, répondant assez mal aux questions, mais ne présentant pas de troubles sphinctériens ni méningés, pouls à 70; respiration à 18, sans pauses; température entre 37,8 et 38° le soir.

L'examen neurologique est négatif sauf pour les *nerfs crâniens* : On note une parésie faciale gauche d'origine centrale.

L'examen des yeux (Docteur DOLLFUS) montre :

V. O. D. = 0; V. O. G. = compte les doigts. Acuité vraisemblablement meilleure mais impossible à prédire avec exactitude à cause de l'état psychique de la malade. Champ visuel : rétrécissement temporal du C. V. du côté gauche. Motilité : paralysie complète du VI^e droit. Pupilles : en demi-mydriase; immobile à la lumière à droite. F. O.: O. D. = papille à bords flous, surélevée, avec stase veineuse. Décoloration papillaire très marquée; O. G. = stase papillaire très accentuée avec légère décoloration papillaire.

En résumé: stase papillaire bilatérale avec atrophie secondaire à droite, début d'atrophie à gauche et paralysie du VI^e droit.

L'examen viscéral et hématologique est normal.

L'examen radiologique montre d'une part des signes d'hypertension intracrânienne: vagues, impressions digitiformes, élargissement des fosses temporales, disjonction des sutures;

d'autre part, une selle évasée dans le sens antéro-postérieur poussant un prolongement évident sous les clinoides antérieures et réalisant l'aspect en *gourde*.

La lame quadrilatère est décalcifiée dans sa partie supérieure. Enfin, le trou optique droit est agrandi. (Fig. page 95).

En résumé: 1° Syndrome d'hypertension intracrânienne avec stase papillaire;

2° Lésions d'atrophie optique prédominant à droite après avoir débuté depuis très longtemps de ce côté seulement.

3° Aspect classique de selle en gourde sur les clichés avec élargissement du trou optique droit.

On pose le diagnostic de gliome de chiasma et du nerf optique droit.

La malade, soumise aux instillations rectales de sulfate de magnésie, est opérée par l'un de nous.

INTERVENTION le 18 août 1937 (Docteur PUECH). — *Compte-rendu opératoire*. — Volet frontal droit avec scalp; dure-mère très tendue; ponction de la corne frontale: liquide sans grande tension. On en retire 25 cc. Exploration optochiasmatique: gliome du chiasma et du N. O. droit, énorme, de la taille d'une petite mandarine. Le N. O. G. est grêle, gros comme une mine de crayon et tout gris. Il part de la face inférieure de la tumeur. Ponction du gliome. Incision du dôme et prélèvement de quelques fragments pour l'examen histologique. Au suceur on enlève en profondeur du gliome pour décompresser le nerf optique.

Décompression osseuse. Hémostase remise en place du volet; sutures.

HISTOLOGIE: Tumeur gliale très fibreuse dans laquelle on distingue de nombreux systèmes glio-vasculaires. Les cellules ont différents aspects: tantôt très allongées, bipolaires, tantôt à plusieurs prolongements. La plupart d'entre elles prennent contact avec les parois des vaisseaux. Astroblato-astrocytome schwannoïde. Tumeur relativement bénigne.

SUITES OPERATOIRES: Goutte à goutte de sulfate de Mg. Quitte la clinique vingt jours après l'opération.

Traitement radiothérapique (Docteur STHUL): Première série du 7 octobre 1936 au 12 novembre 1937; 1.200 r. sur deux champs.

Examen des yeux (Docteur DOLLFUS): Le 13 novembre 1937. V. O. D.: semble percevoir la lumière très vive; V. O. G.: 5/10. Champ visuel gauche: présente une large encoche supéro-externe et un rétrécissement inféro-temporal à 50° (Index 2 mm.). Pupilles en demi-mydriase; à droite, immobile à la lumière; à gauche réagit normalement. Motilité: normale.

F. O.: O. D., papille atrophique blanche excavée; vaisseaux étroits mais où il existe encore une circulation (T. A. R. 50); O. G.: papille pâle à bords nets, aspect atrophique sans excavation.

En résumé, amélioration de l'état ophtalmologique sur l'examen du 13 août. Net élargissement du champ visuel gauche, surtout dans le segment inféro-temporal, amélioration considérable de l'A. V.

Examen général: Docteur LAMY, 15 janvier 1938. Bon état. Les séances de radiothérapie continuent.

Examen des yeux: 15 février 1938. O. D.: même état, vision pratiquement nulle; le strabisme réapparaît depuis le 11 février d'après la mère;

O. G.: aspect papillaire identique; A.V. par contre à 7/10; C.V.: nouvelle modification: disparition du champ temporal, large encoche inféro-nasale.

Les séances de rayons continuent toujours sur trois champs: droite, gauche, front. Cette première série est de 7.325 r. (l'enfant remarque qu'elle voit moins bien après chaque séance de radiothérapie, dans l'après-midi).

Examen des yeux: 9 juin 1938. Même état qu'en février à tous points de vue.

Deuxième série de rayons, août 1938. Reçoit 3.250 r.

Les examens ophtalmologiques sont les suivants:

27 septembre 1938: V. O. D.: P. L. vague perception de la main dans le secteur supéro-interne; V. O. G.: 7 à 8/10; champ: limité à un secteur nasal supérieur; motilité: normale; pupilles: droite immobile, gauche normale. F. O. D.: atrophie optique à bords nets. F. O. G.: légère décoloration papillaire.

27 décembre 1938: Résultats identiques à ceux de septembre 1938.

CAS X. — Méлина Guén... 14 ans.

RÉSUMÉ

Syndrome d'hypertension intracrânienne, baisse de la vision et asthénie, évoluant depuis trois mois. Cachexie, apathie. Infantilisme. Quasi cécité avec atrophie optique à bords nets à gauche, à bords flous à droite. Impressions digitiformes. Selle en gourde. Dilatation des trous optiques, plus marquée à gauche. Diagnostic: gliome du chiasma. Opération: tumeur molle du chiasma, pas de prélèvements, volet décompressif. Radiothérapie pénétrante. Mort un an après l'intervention.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE (16 avril 1938): La malade est très obnubilée et l'on est sans renseignements de la famille. Voici ceux qu'elle fournit:

Le début remonterait à trois mois (janvier 1938). A cette époque s'installent à peu près en même temps de la céphalée, des vomissements, des troubles de la vue, du dérobement des jambes.

La céphalée est frontale, bilatérale, jamais nocturne mais sans horaire fixe, quasi quotidienne, pas très intense, mais durant plusieurs heures. Elle aurait augmenté d'intensité depuis trois semaines.

Les vomissements alimentaires les accompagnent, presque tous les jours. Ils ont entraîné un état de dénutrition et d'amaigrissement qui font de la malade une cachectique.

La vue a baissé progressivement en même temps que ces symptômes sont apparus.

L'œil gauche atteint le premier ne voit presque plus rien depuis un mois. La vue de l'œil droit a baissé il y a un mois et demi, mais elle est restée suffisante pour permettre à la malade de se guider.

Enfin, l'enfant signale qu'elle se sentait plus fatiguée.

Elle n'avait pas de troubles de la marche, mais parfois ses *jambes fléchissaient sous elle*, et elle tombait à terre tête en avant.

Hospitalisée à Dijon depuis le début d'avril 1938, la malade est adressée au Docteur Cl. VINCENT par le Docteur BEL avec le diagnostic de « lésions oculaires consécutives à une néoformation cérébrale » et les résultats d'une ponction lombaire faite le 13 avril 1938: 0,3 éléments, 0 gr. 60 d'albumine, 0 gr. 83 de sucre, pas de germes. B. W. négatif.

ANTECEDENTS: Héréditaires: R. A. S.

Personnels: a toujours été maigre et chétive.

EXAMEN :

Aspect général a) Malade immobile dans son lit, apathique, *très obnubilée*, la langue est sale, l'haleine fétide, pas de hoquet, pas de troubles de la déglutition, pas de signes méningés.

b) malade *cachectique*: amyotrophie diffuse, ventre en bateau, côtes saillantes, poids 22 kg. 300.

c) malade *infantile*: infantilisme total alors qu'elle a 14 ans. Pas de signes de puberté.

Examen ophtalmologique: Léger exorbitisme bilatéral V.O.D. = 3/50; V.O.G. = P. L. Champ visuel périphérique normal à droite. Pupilles dilatées avec réflexes normaux à droite, faibles à gauche.

F.O.D. = papille décolorée à bords irréguliers et œdémateux.

F.O.G. = papille atrophique à bords nets.

Examen neurologique: En dehors de l'état d'obnubilation, des troubles oculaires, on trouve une anosmie bilatérale et l'abolition du réflexe nauséeux.

L'examen du crâne est normal.

Examen viscéral et humoral: normaux — hormis quelques râles de bronchite à la base gauche.

Radiographies du crâne: Impressions digitiformes et légère disjonction des sutures. Sur les clichés de profil : selle en gourde. Partie antérieure de la selle usée. Disparition des clinoides postérieures.

Trous optiques très augmentés de taille surtout à gauche.

Conclusion: On porte le diagnostic de gliome du chiasma.

OPERATION (26 avril 1938 Docteur DAVID) : Volet frontal droit d'exploration opto-chiasmatique. Os aminci adhérent par endroits à la dure-mère amincie. Corne frontale distendue. Lobe frontal oedémateux difficile à soulever.

On tombe sur une masse rosée, molle, saignante, pénétrant dans le canal optique et se continuant en arrière avec la région chiasmatique. Etant donné la situation et le volume de la tumeur on la laisse en place. Pas de prélèvement. Volet décompressif avec agrandissement de la dure-mère. Trépanation du temporal. Remise en place du volet. Sutures.

SUITES OPERATOIRES : Radiothérapie pénétrante, réintègre l'hôpital de Dijon le 28 juillet 1938, aveugle.

On continue les séances de radiothérapie.

Mort le 2 avril 1939, après avoir présenté les derniers jours, de la somnolence et des troubles mentaux.

COMMENTAIRES: La rapidité d'installation et d'évolution des signes cliniques feraient penser à un gliome du III^e ventricule (Cf observation Boul... rapportée au diagnostic des gliomes secondaires du chiasma). Mais il manque des signes hypothalamiques et les images radiologiques sont celles d'un gliome du chiasma évoluant, à vrai dire depuis un certain temps. Il est dommage que nous n'ayons pas eu de prélèvement pour l'étude histologique de la tumeur que nous laissons ainsi dans le cadre des gliomes primitifs du chiasma.

CAS XI. — Pierre Sim... 8 ans.

Observation déjà publiée par PUECH, STUHL et nous même dans la « Revue neurologique » n° 2 de février 1939 à propos de la « Contribution à l'étude clinique et au traitement des gliomes du chiasma ».

RÉSUMÉ

Diabète insipide ayant évolué seul pendant plus de trois ans. Puis état narcoleptique, hypertension intracranienne avec stase papillaire bilatérale, scotome central et décoloration papillaire gauches. Signes cérébelleux. Selle agrandie, lame quadrilatère amputée. Diagnostic de craniopharyngiome rétrochiasmatique comprimant la protubérance. Opération : gliome du chiasma. Traitement radiothérapique. Amélioration. Dernier examen 6

mois après l'opération : acuité normale, pas d'œdème, papille pâle à gauche.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE : L'histoire de la maladie semble remonter à 1933.

Chez cet enfant âgé alors de 4 ans, apparaît un *diabète insipide* (quelques semaines après un léger traumatisme crânien, aux dires du père).

Celui-ci, qui lui-même avait souvent soif dans son enfance, ne s'inquiète pas outre mesure dans les débuts du diabète insipide de son fils. Mais dans les mois qui suivent, il voit l'enfant (qui n'a pas encore 5 ans) lécher les carreaux des vitres en autobus, boire l'eau sale d'un vase à fleurs, boire son vase d'urine, tremper ses doigts dans les W.-C. et les lécher.

Les parents consultent alors divers praticiens. En 1936 l'un de nous voit le petit malade.

Le 9 février 1936 : a) l'enfant alors âgé de 7 ans, est de *petite taille*. D'après les parents il aurait eu un arrêt de croissance vers 5 à 6 ans, mais il grandirait à nouveau. Le diabète insipide est de 4 litres et demi bus et évacués ; b) l'examen ophtalmologique (Docteur HARTMANN) est entièrement normal ; c) l'examen radiologique du crâne montre : une selle turcique normale ; quelques impressions digitales.

L'un de nous conseille de surveiller l'enfant par des examens oculaires trimestriels et prescrit des prises nasales biquotidiennes de poudre d'hypophyse. A la suite de ce traitement le diabète insipide s'améliore considérablement.

En juin 1937, l'examen ophtalmologique est normal mais souvent le matin l'enfant a des vomissements en fusée. Ces vomissements sentiraient l'acétone.

En juillet 1937, l'enfant part en vacances.

Il va au soleil souvent tête nue. Par deux fois pendant les vacances il présente des troubles qui peuvent être rattachés à des *crises comitiales* : perte de connaissance suivie d'état de confusion dans lequel l'enfant ne reconnaît pas sa mère, la prend pour sa grand-mère.

Ces crises apparaissent après de *violentes céphalées frontales* bilatérales irradiant en arrière.

L'enfant d'une intelligence vive, devient triste, apathique et un *état de narcolepsie* s'installe au début du mois de septembre pour s'accroître de jour en jour.

Vers le 15 septembre, il rentre à Paris et ne se lève plus.

Son état narcoleptique est accentué; il baille fréquemment; il a du hoquet.

Notons pour terminer qu'il a *beaucoup maigri* depuis plusieurs mois.

Les ANTECEDENTS familiaux sont normaux.

Les antécédents personnels sont à peu près tous signalés au cours de l'histoire de la maladie.

Enfant né à terme; première enfance normale; pas de maladies infectieuses à signaler; arrêt momentané de croissance à 5 ans; reprise à l'âge de 7 ans: aurait grandi de 5 cm. environ depuis l'an dernier. Il y a cinq à six mois l'apparition d'un état entéritique a pu faire penser à une appendicite. Ce diagnostic a été écarté. Par la suite, l'enfant a présenté des diarrhées et parfois des selles sanguinolentes.

EXAMEN (le 3 octobre 1937).

Aspect général : enfant somnolent au point de simuler un coma vigile; ne perd pas ses urines. Pas de trouble de la déglutition. Pouls et température normaux. Mais hoquet et bâillement fréquents.

Morphologie: Mesure 1 m. 21; a un tour de tête de 52 cm.; crâne d'hydrocéphale.

Examen ophtalmologique (Docteur HARTMANN) donne les renseignements suivants:

FO = stase papillaire O. D. et O. G. modérée; légère pâleur O.G.
O. D. = $1/3$, V. O. G. = $1/25$.

Pupilles mydriatiques: réflexes O. D. normal; O. G. direct, très faible, consensuel, presque normal.

Motilité normale. Champ visuel semble grossièrement normal; scotome central O. G.

L'examen neurologique montre: une dysmétrie bilatérale; un léger nystagmus dans le regard latéral; du côté des nerfs craniens, en dehors de l'examen oculaire, signalons à nouveau le hoquet et le bâillement.

Les radiographies du crâne montrent une selle très agrandie et très usée dans sa partie postérieure. La lame quadrilatère est amputée.

Conclusions: Il s'agit d'un enfant de huit ans présentant des signes de diabète insipide qui a évolué seul pendant plus de trois ans. Puis sont apparus un état narcoleptique avec hoquet et bâillement, et une stase papillaire bilatérale avec scotome central, chute de l'AV et décoloration papillaire d'un côté.

A ces signes cliniques infudibulo-tubériens et ophtalmoscopiques, s'ajoutent des signes radiologiques et cérébelleux qui permettent de penser chez

cet enfant à un *craniopharyngiome rétro-chiasmatique comprimant la protubérance*.

Cependant on fait pratiquer des radios des trous optiques car la selle usée s'étend un peu sous les clinoides antérieures ébauchant en quelque sorte l'aspect « en gourde ».

INTERVENTION (6 octobre 1937, Docteur PUECH) : Volet frontal droit pour exploration optochiasmatique. Dure-mère extrêmement tendue. Ponction ventriculaire : liquide limpide 0,4 éléments par mmc. Albumine : 15 egr. par litre. Soulèvement du lobe frontal relativement facile. Exposition d'un gliome du chiasma respectant les deux nerfs optiques, de la taille d'une grosse noix. Hémostase. Fermeture de la dure-mère. Remise en place du volet. Suture cutanée.

SUITES OPERATOIRES : Enfant comateux mais sans troubles sphinctériens. On se décide dès le septième jour à tenter le *traitement radiothérapique* qui est au début mal supporté :

Le traitement radiothérapique (Docteur STHUL) est pratiqué comme suit : d'abord doses très réduites de 50 r les 15, 16, 19 octobre. Le 20, à 100 r. l'enfant fait une poussée d'hypertension intracrânienne et l'on arrête les séances jusqu'au 26. Pendant ce temps d'arrêt ont fait du sulfate de magnésium intraveineux et l'enfant sort du coma.

L'examen oculaire montre :

23 octobre 1937 : FO = stase papillaire et légère pâleur O. D. G., surtout O. G. ; Vision O. D. 1/5 ; O. G. 1/40 ; champ visuel difficile à prendre, enfant fixant mal son attention ; à droite les limites semblent à peu près normales ; à gauche il semble exister un rétrécissement de la moitié nasale ; Pupilles mydriatiques réagissant avec paresse ; motilité normale.

Le 26 on reprend le traitement radiothérapique à 100 r ; le 28 et le 30 octobre 200 r. tout en continuant le sulfate de mg. intraveineux ; le 2 novembre on supprime le sulfate de mg. intraveineux. On le fait en lavement, en même temps que 200 r. tous les deux jours.

Le 13 novembre on passe à 300 r et on supprime le SO^4Mg l'enfant supportant bien les irradiations.

Examen le 15 décembre : Après une dose totale de 1.600 r. par porte sur trois portes soit 4.800 en 25 séances.

Yeux. Amélioration considérable ; V.O.D. = 5/7,5. V.O.G. = 1/3 ; champ, motilité, pupilles : normaux ; sens chromatique central : un peu d'incertitude pour le vert surtout à gauche, au centre du champ visuel (scotome relatif). FO = papilles presque normales. Les bords sont cependant encore légèrement flous des deux côtés et le segment temporal est un peu pâle à droite.

Examen général: L'enfant n'a plus de signes infundibulo-tubériens, mais il a soif — plus peut-être qu'avant l'opération aux dires du père. Cependant l'enfant reprend trois prises d'hypophyse chaque jour par le nez, et n'urine plus qu'un litre, 1 l. 500 (au lieu de 4 l. 1/2).

La taille est la même qu'en octobre 1937; l'enfant a grossi de 5 kilos. Pas de signes neurologiques.

Février 1938: Nouvelle série de rayons.

Examen oculaire (21 mars 1938) : V.O.D. = 5/5, V. O. G. = 5/7,50. Champ, sens chromatique central, motilité, pupilles : normaux; F.O. : O. = très légère pâleur du segment temporal. Il n'y a plus aucun œdème. O. G. = aspect normal.

Examen général (21 mars 1938) : Urine 1 l. à 1 l. 1/2 par 24 heures avec trois prises quotidiennes. Ni céphalée, ni vomissement, ni somnolence. L'enfant n'a pas grandi, mesure toujours 1 m. 21; pèse 24 kg. 600; tour de tête : 51 cm. (au lieu de 52); examen neurologique normal (force musculaire, réflexes, etc.).

L'état oculaire (ex. du 9 mai 1938) ne s'est pas modifié depuis le 21 mars 1938.

V. O. D. = 5/5, V. O. G. = 5/7,50; champ, sens chromatique, motilité, pupilles : normaux.

Fond d'œil : vaisseaux normaux, pas d'œdème. Légère pâleur du segment temporal à droite (sans changement).

CAS XII. — Jean Marie Pib... 15 ans.

RÉSUMÉ

Installation en un an et demi d'un syndrome d'hypertension intracranienne suivie de tremblement, troubles de la marche et attitude de la tête avec crises posérieures et décérébration. Amaigrissement. Hémianopsie homonyme gauche, stase papillaire plus marquée à gauche, acuité visuelle normale. Barany normal. Signes radiologiques d'hypertension intracranienne. Ventriculographie : grande dilatation ventriculaire. Amputation de la partie antérieure du III^e ventricule. Diagnostic : tumeur de la partie antérieure du III^e ventricule. Opération : exposition d'un gliome du chiasma. Incision d'un kyste hématique médian intratumoral, ablation d'un kyste hématique latéral droit comprimant le lobe temporal. Traitement radiothérapique continué à Montpellier où le cas a été publié.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE (13 avril 1938) : Le début remonte au mois d'octobre 1936, caractérisé par des *céphalées* fronto-temporales droites avec *vomissements*, le matin, plusieurs fois par semaine. L'enfant est soigné pour de l'insuffisance hépatique.

En octobre 1937, les *céphalées* matinales deviennent plus intenses et plus fréquentes, les vomissements matinaux plus fréquents. L'enfant *maigrit* depuis mars 1937 ; il est *anorexique*. D'autre part, apprenti serrurier, il remarque qu'il *tremble des mains*. A Noël 1937 des *crampes* apparaissent dans les deux jambes surtout la gauche (alors que maintenant elles sont plus fortes à droite).

Depuis Noël 1937, il *marche moins bien*, peut-être titube-t-il, mais son médecin n'observe pas de différence de force musculaire des deux côtés. La tête de l'enfant est constamment penchée sur l'épaule gauche. A table, quand il veut se servir à boire, il lache les bouteilles.

En fin mars 1938, le malade sent un tremblement passer par ses jambes, veut s'asseoir, tombe et perd connaissance. Il est raide et pâle. Pas de morsure, pas de perte d'urine. Le Docteur DESHONS fait alors une ponction lombaire qui donne les renseignements suivants : albumine 0 gr. 90, glucose 0 gr. 74, Na Cl 6 gr. 72, urée 0 gr. 27 ; 1,5 éléments.

Les examens de sang sont normaux. Le Docteur VIALEFONT constate une *hémianopsie latérale homonyme gauche*, et la radiographie montre des signes d'hypertension intracrânienne.

Depuis cette première crise, le malade en a fait deux autres analogues. Il dit : « la jambe me fait mal » (tantôt la droite, tantôt la gauche) il perd connaissance, il est raide, les bras retournés, la tête en arrière. C'est en somme une crise postérieure avec *décérébration*.

ANTECEDENTS : R. A. S.

EXAMEN :

Aspect général : Enfant maigre, de morphologie normale.

Examen neurologique : On note seulement un signe de Babinski bilatéral.

Examen ophtalmologique : Pupilles normales. Nystagmus dans les regards latéraux. Hémianopsie latérale homonyme gauche — Acuité visuelle normale OD et OG.

FOD = papille œdémateuse au bord temporal encore net.

FOG = stase papillaire à son début mais nette.

Examen otologique : Barany normal.

Examens viscéral et humoral : normaux.

Radiographies du crâne: Signes d'hypertension intracrânienne: impressions digitiformes, disjonction des sutures, élargissement des sinus vasculaires, usure légère de la base.

Agrandissement de la selle, soulèvement de la clinôïde antérieure.

La ventriculographie (15 avril 1938): montre une grande dilatation ventriculaire bien visible sur l'oblique, également visible sur le cliché de face.

Le III^e ventricule est amputé dans sa partie antérieure. L'examen du liquide ventriculaire retiré à droite et à gauche ne montre pas de réaction cytologique; il y a 0 gr/ 15 d'albumine.

Conclusion: On porte le diagnostic de tumeur de la région hypophysaire plus spécialement de la partie antérieure du III^e ventricule.

OPERATION (15 avril 1938 Docteur PUECH): Volet fronto-temporal droit, très vasculaire. Dure-mère très tendue mais dans la scissure de Sylvius on sent une zone fluctuante. Incision de la dure-mère. A ce niveau et creusant une cavité dans le lobe temporal droit, de la taille d'une petite mandarine, il y a un kyste brunâtre, comme dans les poches, mais sans paillettes de cholestérine: kyste hématique. Les parois sont tomenteuses comme dans un foyer de ramollissement (ce qui expliquerait l'hémianopsie homonyme). Exploration optochiasmatique: tumeur énorme noirâtre remontant sous les deux lobes frontaux. Sur la ligne médiane cette tumeur paraît kystique et noirâtre. Incision à l'électro et évacuation d'un kyste hématique intratumoral de la taille d'un œuf de poule. Quand il est évacué, on voit que cette tumeur est un gliome du chiasma énorme qui a saigné en dedans. On en prélève un fragment pour examen histologique.

Hémostase. — Décompressive sous-temporale. — Sutures.

L'enfant est remis dans son lit, voyant des deux yeux.

Le diagnostic opératoire est celui de gliome du chiasma avec kyste temporal et sylvien.

L'examen histologique n'a pu être fait, le fragment prélevé ayant été involontairement abîmé.

SUITES OPERATOIRES: Normales.

On entreprend la *radiothérapie profonde*. Les premières séances sont assez mal supportées, mais les poussées d'hypertension intracrânienne sont jugulées par le SO⁴ Mg.

Le 6 mai 1938,, l'examen oculaire donne les renseignements suivants: V.O.D. = 1/10; V.O.G. = 10/10. Hémianopsie lat. homonyme gauche. Pupilles égales se contractant bien dans la vision de près mais ne réagissant pas à la lumière.

FOD = œdème léger de la papille respectant le bord temporal qui est pâle.

FOG = stase papillaire moyenne.

Motilité normale.

Le malade, en bon état général, rentre à Montpellier où l'on doit continuer la série d'irradiations à raison de 2 séances par semaine de 200 r. chacune (encore six séances).

Le traitement radiothérapique ultérieur est précisé.

Ce cas a été publié par les Docteur DESHONS et VIALEFONT à la Société des Sciences médicales de Montpellier (novembre 1938). Nous leur avons écrit pour avoir des nouvelles du malade. Il est dommage que nous n'ayons pas eu de réponse.

CAS XIII. — Maurice Rig... 6 ans.

RÉSUMÉ

Consulte pour baisse de la vue de l'œil droit qui est en strabisme depuis 3 ans. Atrophie optique droite à bords nets et début d'atrophie optique gauche. Légère exophtalmie droite. Légère hydrocéphalie. Taches pigmentaires cutanées. Trou optique gauche agrandi du double. Ventriculographie normale. Opération : gros nerf optique droit avec lésions d'archoïdite opto-chiasmatique. Libération des adhérences. Traitement antiinflammatoire sans effet. Réintervention trois mois après : gros nerf optique droit, nerf optique gauche renflé à son origine, sensation d'augmentation de volume de la bandelette droite. Séances de radiothérapie profonde. Vu trois mois après : état oculaire inchangé.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE (3 juillet 1939) : L'enfant nous est amené par sa mère à cause d'une baisse d'acuité visuelle de l'œil droit qui est en strabisme divergent.

Constatant une atrophie optique droite, nous pratiquons un examen neuro-ophtalmologique.

Le début de la maladie semble remonter à 1936 :

Vers l'âge de trois ans surviennent des *crises* : la nuit l'enfant se réveille brusquement et crie, paraît absent, « semble délirer » aux dires de la mère. Ces crises durent un quart d'heure à une demi-heure. Il en survient deux ou trois en huit jours et il ne s'en reproduit plus.

Vers la même époque la mère constate du *strabisme* apparu brusquement.

à l'œil droit. Après consultation dans un dispensaire, l'enfant porte des verres correcteurs. Comme au bout de six mois il n'y a pas d'amélioration, l'enfant est conduit à l'Hôtel-Dieu où l'on supprime les lunettes et où l'on conseille une surveillance par des examens répétés. En 1937, vers l'âge de 4 ans et demi, l'enfant rentre de l'école fiévreux et fatigué. Il ne se plaint pas de céphalées, mais il présente des *troubles vasomoteurs* à type de rougeurs de la face apparaissant brusquement. Ces troubles durent quelques jours. Depuis quelques mois, l'*acuité visuelle* du petit malade a baissé: il faut qu'il se mette au premier rang pour pouvoir lire au tableau.

Signalons enfin que l'enfant a des *insomnies* fréquentes depuis son tout jeune âge.

ANTECEDENTS. Personnels: Né à terme. — Accouchement normal — A crié tout de suite. — Traumatisme à l'âge de trois ans et demi (donc après l'apparition des crises) tombe sur le front, se relève seul un peu étourdi et s'endort toute l'après-midi.

Deuxième traumatisme à l'âge de six ans (avril 1939): tombe dans l'escalier de la cave. Hématome sous-cutané occipital qui aurait été incisé dans une clinique chirurgicale.

— Bronchite en février 1938 avec otite bilatérale et mastoïdite droite opérée.

Collatéraux: R. A. S.

EXAMEN: Enfant intelligent, très agité.

Aspect général: Hydrocéphalie: tour de crâne 54 cm., front très bombé.

— Taches pigmentaires cutanées.

— Développement normal.

Examen ophtalmologique: Légère exophtalmie droite. VOD = 1/35 ; VOG = 5/7,5 après correction.

Le champ visuel périphérique paraît normal à droite et à gauche, quoique l'instabilité de l'enfant rende cet examen difficile.

Pupilles mydriatiques et inégales $D > G$. Réflexe photomoteur faible à droite.

Strabisme divergent intermittent OD.

FOD = atrophie optique à bords nets, vaisseaux normaux.

FOG = segment temporal de la papille un peu pâle.

Examens neurologique, viscéral et humoral : normaux.

Nous pensons à une poche de Rathke ou bien à un gliome du nerf optique droit et aussi du chiasma à cause de la participation du nerf optique opposé. Nous conduisons l'enfant dans le service de la Pitié pour complément d'examen.

Radiographies du crâne : signes d'hydrocéphalie avec impressions digitales, surtout dans la région frontale.

— Selle normale.

— Trous optiques = gauche normal.

Droit agrandi presque du double, ayant gardé sa forme triangulaire.

Ventriculographie: Ventricules en places, à peine dilatés.

Partie antérieure du III^e ventricule normale.

On porte le diagnostic de gliome du chiasma et du nerf optique droit.

OPERATION (31 juillet 1939, Docteur LEBEAU) : Volet frontal droit. Aspect de cerveau « en gelée ». Ponction de la corne frontale. Ventricule non dilaté. Lobe frontal gros et lourd, difficile à soulever, d'aspect inflammatoire. A la base, beaucoup de liquide, des adhérences nombreuses entre les deux nerfs optiques.

Le nerf optique droit est très gros (comme le petit doigt), cylindrique et blanc, sillonné de petits vaisseaux à sa surface. Le nerf optique gauche est jaunâtre, de volume normal. Libération des adhérences. Fermeture.

L'examen du liquide ventriculaire retiré par la ponction montre la présence de quelques lymphocytes. Vue la faible quantité de liquide l'albumine n'a pu être dosée.

SUITES OPERATOIRES: Normales. On fait un traitement antiinflammatoire: série de 18 injections intra-veineuses de Cy Hg de un demi-centigramme.

Pas d'amélioration. Nous apprenons au cours d'une permission, en avril 1940, que le Professeur Clovis VINCENT a réopéré notre malade:

REINTERVENTION (25 octobre 1939, Professeur Clovis VINCENT) : Réouverture. Volet soudé et resclé. Dure-mère adhérente, incision difficile en avant. On découvre le nerf optique droit puis le gauche. Aspect identique à celui que signalait LEBEAU dans la première intervention.

Nerf optique droit gros comme le petit doigt et nerf optique gauche sensiblement normal, peut-être un peu renflé à son origine. En plus, on a la sensation tactile au bout de l'écarteur, d'une augmentation de volume de la bandelette optique droite. L'exploration plus complète et éventuellement l'ablation du nerf optique droit serait réalisable, mais elle entraînerait, en raison de son adhérence à la dure-mère, le sacrifice du lobe frontal et elle serait insuffisante en raison de la propagation probable à la bandelette et à l'origine du nerf optique gauche.

Fermeture dure-mérienne dont la brèche est obturée avec deux fragments de membrane fibreuse. Suture cutanée.

Suites : normales.

L'enfant quitte l'hôpital le 17 novembre 1939 et subit *trente séances de radiothérapie* de novembre 1939 à fin janvier 1940.

En février 1940 l'état oculaire était inchangé.

VOD = compte les doigts à 3 mètres.

VOG = 5/6 CV paraît intact.

FODG = sans changement.

ETIOLOGIE

1°) *Le gliome du chiasma est une tumeur rare.*

— Dans la statistique déjà ancienne de MARTIN et CUSHING (1923), il est noté 345 gliomes sur 826 tumeurs intracraniennes. Sur ces 345 gliomes il existe seulement sept néoformations chiasmiques ce qui correspond à 2 % des gliomes et à 0,84 % des tumeurs. Dans cette série de 826 tumeurs il y avait par contre 233 tumeurs hypophysaires ou parasellaires.

— GUILLAUMAT, faisant en 1937 une étude statistique dans le service neuro-chirurgical de la Pitié trouve que sur 253 tumeurs de la région hypophysaire, il a été vérifié 12 gliomes du chiasma, soit un peu moins de 5 %. Un à deux de ces cas seulement sont observés chaque année dans le service de notre Maître Clovis VINCENT.

2°) *Cette néoformation se développe surtout chez l'enfant.*

C'est principalement entre 5 et 15 ans qu'on l'observe, sans qu'elle soit exceptionnelle chez l'adulte jeune.

Les treize cas que nous rapportons se répartissent ainsi:

- | 2 avant 5 ans.
- 5 entre 5 et 10 ans.
- 5 entre 10 et 15 ans.
- 1 entre 20 et 30 ans.

Notre statistique comporte deux fois plus de filles que de garçons, mais nous n'en concluons pas que les deux sexes sont inégalement frappés.

L'hérédité ne semble jouer aucun rôle apparent.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

BREF RAPPEL ANATOMIQUE ET HISTOLOGIQUE

Tout d'abord un certain nombre de points nous semble utile à rappeler dans l'anatomie et l'histologie normales du nerf optique intra-cranien, du chiasma et de la partie toute antérieure de la bandelette.

A) ANATOMIE.

1) *Les nerfs optiques intracraniens,*

longs de un centimètre environ, obliques en haut en dedans, vont rejoindre les angles antérieurs du chiasma.

Dans ce court trajet le nerf répond.

En bas : à la partie externe de la gouttière optique creusée dans le sphénoïde, puis à cette lame fibreuse insérée sur les clinoides antérieures et qui forme la tente de la loge hypophysaire.

En haut : après avoir pris contact avec le repli falciforme du-re-mérien inséré sur le bord postérieur du canal optique, le nerf répond au lobe frontal, puis à l'espace perforé antérieur.

L'artère cérébrale antérieure croise la face supérieure de la partie postérieure du nerf optique.

2) *Le chiasma,*

lame nerveuse quadrilatère, assez régulière, est épais de 2 à 3 mm., large de 10 à 12 et long de 6 à 7. Oblique en bas en avant il ressemble à un X couché transversalement. Les nerfs optiques l'abordent à ses angles antérieurs, les bandelettes partent de ses angles postérieurs.

En bas, il est à distance de l'os et ne repose pas dans la gouttière optique mais il entre en rapport avec la partie postérieure de la tente de l'hypophyse et le bord supérieur de la lame quadrilatère qu'il déborde le plus souvent en arrière.

En haut, il répond à la lame terminale qui va se fixer au bec du corps calleux, limitant le III^e ventricule en avant. Le chiasma accolé à cette lame fait une saillie dans le ventricule et limite le récessus sus optique.

En arrière. — C'est le tuber cinereum avec, latéralement, les parois plus épaisses du ventricule moyen.

Plus en arrière on trouve les corps mamillaires, l'éminence de Retzius, l'espace perforé postérieur et plus latéralement les bords antérieurs des pédoncules cérébraux d'où émergent les oculomoteurs communs.

En dehors. — Le chiasma répond à la carotide interne qui sort du sinus caverneux.

3) *La bandelette*,

oblique en dehors répond dans son tiers antérieur, au diaphragme sellaire *en bas*, et à l'artère communicante postérieure qui croise son origine.

à la base de l'encéphale *en haut* (partie postérieure de l'espace perforé antérieur et plancher du III^e ventricule).

En dedans. — C'est le tuber cinereum.

Toute la région que nous venons de décrire est dans un lac arachnoïdien.

4) Nous devons retenir de ce bref résumé anatomique que le chiasma et les bandelettes présentent des rapports capitaux avec la paroi ventrale du ventricule médian qui contient les centres végétatifs de la régulation du sommeil, de divers métabolismes hydrique, lipidique, glycidique et du contrôle du développement et des fonctions sexuelles. On comprend les répercussions que peuvent avoir les lésions du chiasma sur le III^e ventricule.

Les variations de position du chiasma — qui sont du reste rares — ont moins de valeur pour la question qui nous occupe que pour l'abord chirurgical d'une tumeur sellaire. Le chiasma est loin de l'os et l'antéposition influe moins que l'hydrocéphalie qui est souvent suffisante pour pousser le chiasma sur l'os.

B) *HISTOLOGIE*.

Le nerf optique est fait de faisceaux et de fascicules engainés. Sur une coupe longitudinale, on voit que ces gaines ne sont pas fermées. — Un septum conjonctif issu de la gaine piale isole

les faisceaux tandis qu'un septum névroglie isole les fascicules. Sur une coupe transversale on retrouve les mêmes faisceaux et fascicules et la même double gaine non fermée : gaine externe d'origine piaie donc mésodermique et gaine interne névroglie, fibrillaire, ectodermique, qui se raccorde sans interruption avec la névroglie de l'encéphale.

Dans son segment intracranien le nerf abandonne progressivement son enveloppe conjonctivale et près du chiasma il garde seulement sa gaine névroglie : la fibre nerveuse n'a pas de gaine de Schwann mais un recouvrement névroglie dont nous reparlerons en étudiant l'oligodendrocyte schwannoïde.

A quelques 4 millimètres du chiasma, il se forme un cône névroglie « cette bordure gliale, mince d'abord, s'épaissit, s'engage dans l'axe du nerf pour former un cône du sommet duquel partent des septa névroglie qui s'éparpillent dans le segment du nerf confinant le chiasma. A partir de ce cône le nerf ne contient plus aucun élément conjonctif » (LHERMITTE).

On conçoit que les tumeurs du chiasma soient des tumeurs névroglie et pratiquement les seules. On conçoit aussi que les gliomes du nerf optique soient très souvent durs, parce que bridés assez régulièrement par la gaine conjonctive du nerf et que ceux du chiasma au niveau duquel cette gaine conjonctive a disparu soient plus volumineux et souvent plus lâches.

ETUDE MACROSCOPIQUE

A) LA TUMEUR.

1°) SIEGE

— La tumeur peut n'intéresser que le chiasma, en totalité ou en partie.

— Elle peut intéresser le chiasma et un seul ou les deux nerfs optiques, à leur terminaison ou dans tout leur segment intracranien.

— En arrière, elle peut s'étendre à la bandelette.

— Enfin la tumeur peut infiltrer la voie optique d'un seul côté, envahissant un nerf optique, la partie correspondante du chiasma et la bandelette homolatérale, respectant nerf optique et bandelette opposés.

— Nous laissons de côté les gliomes du nerf optique n'atteignant pas le chiasma. Ils sortent du cadre de notre étude.

2°) FORMES, ASPECTS ET LIMITES

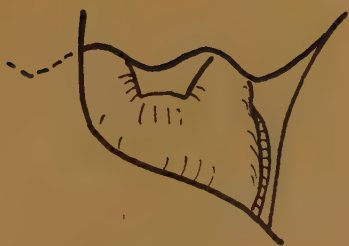
— La forme d'un gliome du chiasma est variable.

a) *Le plus souvent le chiasma est augmenté de volume, boursoufflé*, il peut atteindre la taille d'une petite mandarine. D'autre fois la tumeur chiasmatique paraît lobée, séparée du tissu apparemment sain par un sillon, elle atteint le volume d'une noisette ou d'une noix (cas IV). C'est en tout cas une tumeur lisse, à contours nets, bien limitée sans être encapsulée et qui présente une relative mobilité. On peut quelquefois la récliner en arrière ou l'abaisser (cas V).

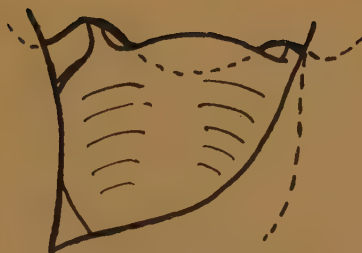
En avant, tantôt les nerfs optiques sont normaux et semblent sortir de la tumeur dont ils sont nettement séparés (ils servent dans ce cas de fils conducteurs à l'opérateur) tantôt un seul ou les deux nerfs optiques sont renflés dans leur portion terminale ou dans tout leur segment intracranien et se continuent sans limites nettes avec la tumeur chiasmatique.

Parfois un nerf optique, normal ou diminué de volume, sort de la masse tumorale qui le recouvre et l'étrangle en le comprimant contre l'os (cas IX).

Parfois chiasma et nerfs optiques sont confondus dans une

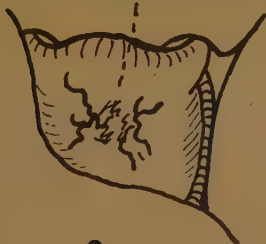


Cas III
Gliome du chiasma
et de la partie terminale
des nerfs optiques



Cas V
Gros gliome localisé
au chiasma.
Nerfs optiques grêles.

(Zone de dégénérescence
Vascularisation)



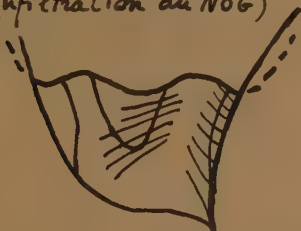
Cas VII
Volumineux gliome
du chiasma

(NOG petit, comprimé
par la tumeur.)

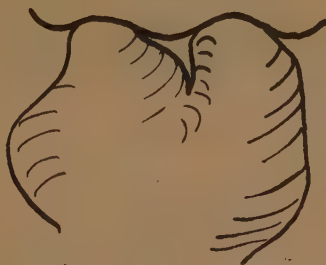


Cas IX
Enorme gliome du
chiasma et du NOG

(Brides d'arachnoïdite,
Infiltration du NOG)



Cas XIII
Gliome du NOG et de
la partie correspondante
du chiasma



Obs. Bou
Gros gliome infiltrant
le chiasma et les nerfs optiques
(Cf. Diagnostique)

masse volumineuse; celle-ci masque les trous optiques, remonte sur la crête optique, il faut l'étirer en arrière pour entrevoir la portion toute antérieure des nerfs optiques s'engager dans leur canal.

En arrière, il est difficile d'apercevoir les limites de la tumeur dans la profondeur, même en réclinant au maximum le lobe frontal. Celle-ci est bridée par le croisement de l'artère cérébrale antérieure qui la sépare de la bandelette. Mais c'est sur les coupes anatomiques sagittales qu'on peut apprécier exactement les limites postérieures de la tumeur.



Cas VIII. — Le nerf optique droit dilaté est sectionné au ras du chiasma qui est infiltré à ce niveau. Remarquer l'hémorragie intratumorale.

b) *Dans d'autres cas, la forme anatomique de la voie optique est conservée* (cas VIII, XIII). Un nerf optique est régulièrement augmenté de volume sur tout son trajet intracranien. Il est gros comme un crayon, comme le petit doigt (8 mm. de diamètre dans le cas XIII); fusiforme ou cylindrique, il est facilement reconnaissable. Le chiasma est seulement un peu renflé du

côté du nerf atteint. L'autre nerf est normal ou légèrement dilaté dans sa portion terminale si la tumeur s'est déjà propagée à lui par l'intermédiaire du chiasma.

A partir du croisement de la voie optique par l'artère cérébrale antérieure, on voit souvent mal dans la profondeur et c'est la sensation donnée par l'écarteur qui permet d'apprécier une extension à la bandelette homolatérale.

Dans ces formes, la tumeur semble infiltrer la voie optique en l'augmentant de volume assez régulièrement.

3°) COULEUR

Quel que soit le siège de la tumeur, sa teinte est le plus souvent grise. Parfois elle garde une couleur blanche, faisant prendre, de prime abord le gros chiasma pour une circonvolution. Elle peut avoir aussi une teinte rosée ou gris rouge suivant son degré de vascularisation superficielle (cas VIII, X). Il n'est pas rare de voir cheminer quelques vaisseaux plus ou moins variqueux au contact de la tumeur.

Celle-ci a pu prendre une teinte noirâtre en cas d'hémorragie intratumorale (cas XII).

4°) CONSISTANCE

Le gliome est souvent dur, fibreux. C'est surtout le cas de ces infiltrations unilatérales de la voie optique. Nous répétons que c'est l'appréciation de la dureté de la bandelette qui permet de juger de l'infiltration tumorale à son niveau.

Ces formes sont lentement évolutives.

A l'opposé, la tumeur peut être de consistance lâche et molle, que cet état soit primitif ou secondaire à une dégénérescence. C'est surtout le cas de ces gros chiasmas boursofflés.

5°) TRANSFORMATIONS

— Un gliome du chiasma peut subir des transformations dont la plus fréquente est la *dégénérescence mucoïde*. Elle donne à la tumeur un aspect gélatineux par endroits (cas VII).

— D'autre fois, il s'agit d'une *dégénérescence kystique*. Quand la tumeur est bosselée c'est la ponction qui permet le diagnostic du kyste. L'élimination de son contenu peut décomprimer un nerf optique.

— Dans une de nos observations (cas XII) il s'était produit

une hémorragie intratumorale qui avait formé dans le gliome un kyste noirâtre gros comme un œuf de poule. L'incision et l'évacuation du kyste permit d'apprécier les limites réelles de la tumeur. Cette masse s'accompagnait d'un autre kyste hématique comprimant le lobe temporal et la bandelette, et vraisemblablement responsable de l'hémianopsie homonyme constatée.

— Enfin, comme dans les poches, le gliome du chiasma peut exceptionnellement, et surtout dans sa forme fibreuse, s'infiltrer de calco-sphérites. Le diagnostic radiologique est celui de craniopharyngiome, vue la fréquence de celui-ci, la rareté de celui-là.

B) LES ORGANES VOISINS.

Le gliome du chiasma présente des rapports capitaux avec l'os, le III^e ventricule, les lobes frontaux.

1°) L'os

Si la tumeur intéresse le segment intracranien du nerf optique, elle creuse l'os en avant, au-dessus et en dehors de la selle, dans la direction de l'orifice endocranien des canaux optiques, *au-dessous et en dedans des apophyses clinoides antérieures*. Ainsi s'explique sur le film de profil l'image radiographique de la selle en gourde ou en oméga. Cette image, parfois seulement ébauchée, est due à la dilatation ovoïde, produite par la tumeur. Ces modifications osseuses sont surtout le fait de tumeurs dures, fibreuses. Pour ces raisons de siège et de consistance, elles ne sont donc pas constantes.

Quand la tumeur atteint un volume important, on peut observer, en arrière, une abrasion des clinoides postérieures et même de la partie supérieure de la lame quadrilatère.

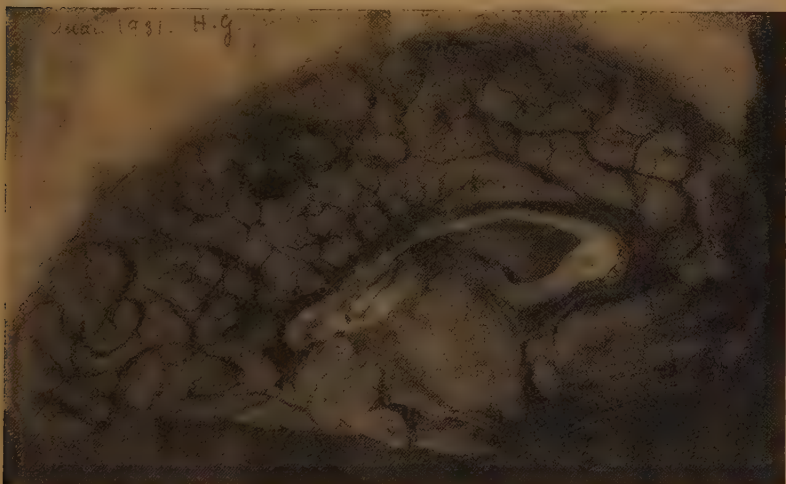
Si la tumeur intéresse en outre la portion canaliculaire d'un nerf optique elle élargit son canal. Ainsi voit-on la dilatation d'un trou optique sur des clichés pris sous incidence spéciale. Celle-ci peut être circulaire ou garder grossièrement sa forme triangulaire. C'est la comparaison avec le trou optique opposé qui permet d'apprécier le degré de la dilatation. Mais elle peut être bilatérale (avec ou sans prédominance d'un côté) si le gliome envahit les deux nerfs optiques jusqu'à leur portion intracanaliculaire. Cette usure osseuse semble due au contact de la tumeur, mais les contours restent nets dans la règle et les décalcifications

que l'on peut observer (petites ailes en particulier) paraissent dues à l'hypertension intracrânienne concomitante.

2°) LE III^e VENTRICULE

Ce sont les rapports de la tumeur avec le III^e ventricule qui expliquent la présence de symptômes infundibulo-tubériens et qui font la gravité du pronostic.

Ainsi un gliome du chiasma peut agir comme une tumeur de la paroi antérieure du III^e ventricule.



Cas I. — *Gliome du chiasma* (Cl. Vincent, M. David et P. Puech. — *Rev. Neurol.*, mai 1933, p. 128-129 dans Rapport sur la ventriculographie.)
Le III^e ventricule est comblé par la tumeur.

Dans les cas de tumeur fibreuse infiltrant la voie optique d'un côté jusqu'à la bandelette, le III^e ventricule est bridé, déformé aplati dans sa partie inférieure d'où une obstruction uni ou bilatérale des trous de Monro. L'hydrocéphalie peut en être la conséquence.

Au contraire les grosses tumeurs chiasmatiques, saillent dans la cavité du III^e ventricule et la réduisent de volume. L'hydrocéphalie, là encore, en est la conséquence.

3°) L'HYPOPHYSE

La tente hypophysaire est une solide barrière au-dessous de la tumeur et les gliomes du chiasma ne retentissent pas sur la glande, du moins macroscopiquement.

En arrière, la tige pituitaire peut être comprimée ou étirée par la tumeur.

4°) LES LOBES FRONTAUX

La face inférieure du lobe frontal repose sur la tumeur dans sa partie postérieure et interne. C'est ce lobé qu'il faut récliner pour voir le gliome.

Exceptionnellement il adhère à la tumeur par des tractus fibreux, parfois il n'en reçoit que l'empreinte. Mais contrairement aux tumeurs propres du III^e ventricule, on trouve toujours une séparation nette entre gliome du chiasma et lobe frontal ou temporal.

L'œdème chronique du lobe frontal est excessivement fréquent : ce lobe est alors gros, lourd, difficile à soulever; il s'affaisse rarement d'une manière appréciable après la ponction de la corne frontale du ventricule latéral.

5°) LES MENINGES

La dure-mère est presque toujours tendue. Il n'est pas rare, après l'avoir incisée, de constater au niveau du lobe frontal des lésions d'arachnoïdite séreuse donnant l'aspect du « cerveau en gelée ».

Nous avons remarqué que les gliomes de consistance fibreuse qui infiltrent la voie optique régulièrement sans la déformer et qui semblent être l'apanage du jeune enfant, s'accompagnent fréquemment de lésions d'arachnoïdite opto-chiasmatique.

parfois une abondance exagérée de liquide dans la citerne péri-tumorales reliant nerfs optiques et chiasma (cas XIII).

D'autrefois il s'agit d'un simple feutrage arachnoïdien, avec parfois une abondance exagérée de liquide dans la citerne péri-chiasmatique.

C) L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE.

Celle-ci est la règle.

Nous avons déjà cité la tension duremérienne, l'œdème chronique du lobe frontal, l'aspect du « cerveau en gelée ». L'hydro-

céphalie a été presque toujours rencontrée dans nos cas; tantôt manifestée par des signes cliniques, tantôt latente, de diagnostic radiologique ou opératoire. La ponction de la corne frontale du ventricule latéral a pu ramener parfois une certaine quantité de liquide et permettre de mieux récliner le lobe frontal.

On peut expliquer cette hydrocéphalie par la compression du III^e ventricule qui trouble la circulation du liquide intra-ventriculaire. Elle peut être due aussi à l'obstruction plus ou moins complète d'un trou de Monro que celle-ci soit due elle-même à la compression par la tumeur ou à la compression par un œdème fronto-temporal.

La gêne de retour du liquide par les espaces sous arachnoïdiens peut également intervenir : celui-ci, des lacs antérieurs de la base gagne les régions corticales par les sillons des circonvolutions, en particulier par la vallée sylvienne. Celle-ci peut être rétrécie par l'œdème fronto temporal. Tous ces obstacles entravent la circulation normale du liquide. Il y a souvent prédominance d'un côté et il n'est pas rare de constater sur les films ventriculographiques une certaine asymétrie dans la dilatation des ventricules latéraux.

D) EXTENSION DE LA TUMEUR.

L'extension de la tumeur est lente.

Il faut l'envisager au niveau de la voie optique et au niveau des parois du III^e ventricule.

1) *Au niveau de la voie optique.*

— L'extension au nerf optique intraorbitaire est exceptionnelle (Scrosso).

Rappelons cependant que chez un malade de Cushing, la néoformation avait envahi la papille sous forme de masses bourgeonnantes, blanchâtres, visibles à l'ophtalmoscope.

— Plus fréquente est l'extension du gliome du chiasma à la portion terminale des nerfs optiques intracrâniens plus ou moins régulièrement dilatée par la tumeur. On se rappelle comment la gaine conjonctive du nerf optique fait place à la gaine gliale avant le chiasma. Ce cône névroglie paraît offrir à la tumeur un terrain de propagation.

— Enfin un gliome du nerf optique intracrânien peut envahir le chiasma et la portion terminale du nerf optique opposé. Il

peut s'étendre aussi à la portion chiasmatique et à la bandelette homolatérales réalisant une forme anatomique sur laquelle nous avons déjà insisté (cas XIII).

2) *Extension aux parois du III^e ventricule.*

— Il est à remarquer que les tumeurs fibreuses qui infiltrant la voie optique en lui conservant sa forme anatomique (cas VIII, XIII) se contentent de brider, de rétrécir le III^e ventricule sans infiltrer ses parois.

— Au contraire les tumeurs molles qui donnent de gros chiasmas se portent en haut et en arrière. En haut elles peuvent comprimer le lobe frontal qu'elles n'envahissent pas. En arrière elles compriment le III^e ventricule et parfois le tronc cérébral.

Elles peuvent envahir les parois du ventricule médian. C'est l'autopsie qui montre un gros chiasma comblant la cavité ventriculaire dont les parois antérieures et latérales sont représentées par la tumeur elle-même. Mais la tige de l'hypophyse et les tubercules mamillaires, en arrière, sont respectés.

— Il est classique de dire que les gliomes du III^e ventricule, de l'espace perforé antérieur ou de la tige pituitaire n'ont pas tendance à envahir le chiasma. Nous avons observé pourtant la propagation au chiasma d'un gliome du III^e ventricule. Le diagnostic est d'une extrême difficulté, même la pièce opératoire en main.

3) *En somme*, on peut dire que les gliomes fibreux d'évolution lente infiltrant la voie optique et compriment le III^e ventricule, les gros gliomes du chiasma refoulent et peuvent infiltrer les parois du III^e ventricule. A l'opposé un gliome du III^e ventricule peut infiltrer secondairement le chiasma et les nerfs optiques.

ETUDE HISTOLOGIQUE

Avant les études histologiques modernes du système nerveux, on avait pu décrire des myxomes et des sarcomes des nerfs optiques. Il est prouvé actuellement que ces tumeurs, dans la majorité des cas, sont développées aux dépens de la névroglie et entrent dans le cadre des gliomes. Selon la classification adoptée on désigne le gliome du chiasma ou des nerfs optiques sous le nom de spongioblastome unipolaire (BAILEY et CUSHING) d'oligodendrogliome (LUNDBERG) d'oligodendrocytome (DEL RIO HORTEGA).

Au Congrès international du Cancer (Madrid 1933) le Professeur DEL RIO HORTEGA a précisé les caractères histologiques de ces tumeurs. Pendant son séjour au laboratoire de la Clinique neurochirurgicale de la Pitié, il a bien voulu — soit directement, soit par l'intermédiaire de ses collaborateurs — nous donner des précisions utiles à ce sujet :

I) BREF RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DE LA CELLULE GLIALE.

Puisque les différents auteurs n'utilisent pas de dénominations semblables dans la nomenclature, et pour bien comprendre l'histologie des gliomes du chiasma, il nous paraît indispensable de rappeler rapidement les étapes du développement embryologique de la cellule nerveuse en général, de la cellule gliale en particulier.

a) *Pour les auteurs américains* (CUSHING et BAILEY) la cellule épithéliale cylindrique qui constitue essentiellement l'épithélium médullaire primitif est susceptible d'évoluer selon 4 potentialités différentes :

- le choroïdoblaste qui donne l'épithélium choroïdien;
- le pineoblaste qui donne le parenchyme pinéal;
- le neuroblaste qui engendre finalement le neurocyte;
- le quatrième groupe comprend 2 variétés :

d'une part le spongio blaste qui donne l'astroblaste lequel donne à son tour l'astrocyte protoplasmique et l'astrocyte fibreux.

d'autre part le médulloblaste, cellule indifférenciée, qui peut donner :

- un spongioblaste;
- un neuroblaste;
- ou l'oligodendrogliose.

b) *Les auteurs français* avec OBERLING, adoptent la même classification, mais appellent neurosponge le médulloblaste et sautent le stade de l'astroblaste dans la lignée spongioblastique.

c) HORTEGA trouve la classification américaine trop stricte et basée essentiellement sur des données embryologiques très hypothétiques. Il admet les trois premières directions possibles de l'épithélium médullaire primitif à savoir le choroïdoblaste, le pinéoblaste, le neuroblaste, mais pour lui le médulloblaste n'existe pas et le quatrième groupe est dominé par un élément : celui des glioblastes. Ceux-ci englobent toutes les cellules dérivant de la cellule épithéliale primitive, mais ayant une capacité de différenciation nulle ou à peine ébauchée. Le glioblaste engendre deux lignées : ou bien la lignée astroblastique avec l'astrocyte protoplasmique et l'astrocyte fibrillaire, ou bien la lignée de l'oligodendrogliose avec l'oligodendrocyte et la cellule de Schwann.

1) *Envisageons d'abord le développement des astrocytes.*

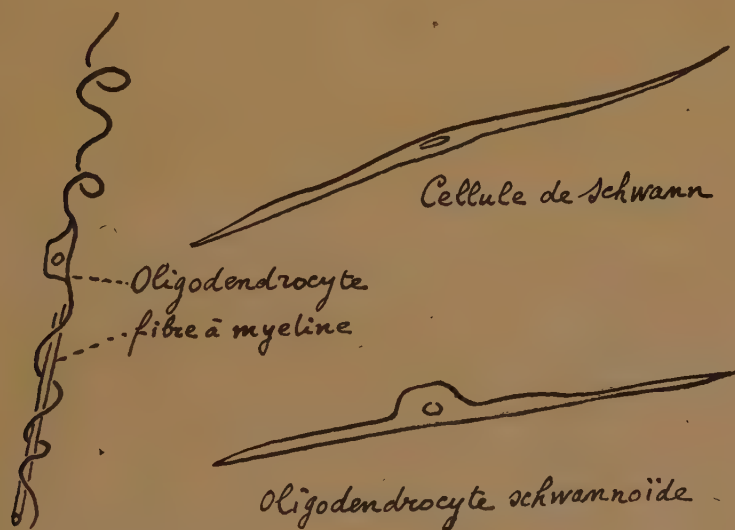
Le glioblaste vient s'insérer sur le péricapillaire vasculaire et prend le stade adulte de la cellule névrogliale : toutes les cellules névrogliales viennent s'insérer sur la paroi d'un vaisseau (système gliovasculaire).

Tantôt c'est une cellule unipolaire, tantôt c'est une cellule dont le protoplasme augmente de volume ou se différencie pour donner un astrocyte protoplasmique ou un astrocyte fibrillaire.

Dans un gliome la prédominance d'un type cellulaire entraîne le nom de la tumeur (glioblastome, astroblastome, astrocytome) ; l'astroblaste peut adopter toutes les formes embryologiques, par exemple garder sa forme allongée de glioblaste, prendre les fibrilles de l'astrocyte alors que son noyau s'allonge. La forme de ces cellules tumorales peut se modifier, tendant à prendre la forme de celles de l'organe où elles pénètrent. Par exemple dans la protubérance, où ils sont comprimés, les astroblastes prennent un aspect fasciculaire (astroblastomes fasciculaires protubérantiels) ; ces cellules sont tellement grandes qu'un de leur pôle peut échapper à la coloration.

D'autres fois le protoplasme de l'astroblaste devient à peine visible, les fibrilles s'accolent en une bande épaisse qui se tire-bouchette et contre laquelle est plaquée le gros noyau.

2) *Envisageons maintenant le développement de l'oligodendrogliose.* — Celle-ci ne peut se développer que si la cellule nerveuse existe car elle a besoin du cylindraxe d'un neurocyte. Le noyau de la cellule devient très rond, son protoplasme très clair plus ou moins cubique, avec ébauche de prolongements, à peine visible, très ténu, et peu à peu la cellule vient s'accoler au cylindraxe. On distingue trois variétés de cellules oligodendrogiales :



— dans la substance blanche, la cellule dont le noyau et le protoplasme ont les caractères précédemment décrits, présente un prolongement filamenteux qui entoure la fibre à myéline à la manière d'un pampre : c'est l'oligodendrocyte;

— au niveau des nerfs périphériques, la cellule prend une forme très allongée, fasciculée. On retrouve son noyau en son milieu. C'est la cellule de Schwann qui est plaquée contre la fibre à myéline ou le cylindraxe;

— au niveau des cordons médullaires, du nerf optique, du chiasma,

La cellule prend le type intermédiaire entre les deux formes

précédentes. Elle est allongée, fasciculée comme la cellule de Schwann, mais comme dans l'oligodendrocyte on retrouve une excroissance plus ou moins cubique de son protoplasme avec le noyau. Elle est plaquée contre la fibre à myéline. C'est l'oligodendrocyte schwannoïde.

Les tumeurs développées aux dépens de l'oligodendrogliose ou oligodendrogliomes, seront donc selon le cas :

- des oligodendrocytomes;
- des schwannomes ou neurinomes;
- des oligodendrocytomes schwannoïdes.

Les gliomes primitifs du chiasma et des nerfs optiques dans leur forme la plus pure sont des oligodendrocytomes schwannoïdes, mais le diagnostic histologique peut être très difficile à faire entre ces oligodendrocytomes schwannoïdes et les astroblastomes schwannoïdes, les cellules de ces derniers ayant pris la forme fasciculée de par le siège de la tumeur (HORTEGA et MARRERO).

II) CARACTERES HISTOLOGIQUES DES GLIOMES PRIMITIFS DU CHIASMA

A) Le professeur HORTEGA distingue 2 formes principales de gliomes du chiasma :

- la forme lâche;
- la forme fibreuse.

Il distingue aussi trois variétés cellulaires :

- 1) des petites cellules à noyau ovoïde ou arrondi, à protoplasme tenu avec peu de prolongements;
- 2) des cellules allongées, de grandeur variable avec des prolongements parfois très longs et flexueux;
- 3) des cellules tri ou multipolaires avec un, deux ou plusieurs noyaux, des prolongements gros, longs, flexueux, disposés parfois en faisceaux.

Entre ces trois variétés il existe toute une gamme de transition.

Donc, pour HORTEGA, un gliome du chiasma ou du nerf optique peut présenter différentes formes associées, avec des cellules qui, pour être du même groupe, présentent des différences morphologiques évidentes : petites cellules correspondant aux

oligodendrocytes du type 1 et 2, grandes cellules à oligodendrocytes schwannoïdes à gros protoplasme condensé, à tendance plus ou moins marquée à adopter des formes astrocytiques.

B) Le prélèvement pour examen histologique n'a pas été fait dans tous les cas que nous présentons, soit par crainte d'altérer la vision encore bonne ou relativement bonne, soit parce que l'opérateur s'est contenté d'une trépanation décompressive contre l'hypertension intracrânienne et qu'il a abandonné la tu-



Cas VI. — *Gliome du chiasma*. — La tumeur est constituée par des cellules gliales, astroblastiques, à noyaux ovalaires et à protoplasme bipolaire et tripolaire avec des prolongements très longs et tortueux. Par places, disposition fasciculaire. Astroblastome schwannoïde.

meur, d'un pronostic si sombre, au traitement radiothérapique. Dans la moitié des cas seulement, l'examen histologique a été fait. C'est l'imprégnation à l'argent qui colore le mieux ces cellules tumorales.

Dans les coupes, nous avons trouvé peu de mitoses. Il s'agit en effet d'une tumeur histologiquement bénigne. Les cellules tumorales présentaient les aspects décrits par le Professeur Hor-

TEGA. Leurs prolongements, tantôt en rameaux, tantôt parallèles les uns aux autres, s'étendaient assez loin dans le tissu tumoral. Ils entouraient parfois les fibres nerveuses ou étaient parallèles à un septum conjonctif. Dans le chiasma on observait des aspects enchevêtrés. Les fibres nerveuses étaient le plus souvent détruites.

Dans le cas VIII, tumeur fibreuse au tout début de son évolution, la structure générale du nerf était inchangée. La névroglie était plus abondante que normalement.

Trois fois (cas V, VI, IX) la tumeur était moins pure : il s'agissait d'un astroblastome schwannoïde. Dans le cas IX en particulier, on observait des systèmes gliovasculaires, particularité impropre au gliome du chiasma ou les prolongements des cellules tumorales n'entrent pas en rapport avec les vaisseaux.

Dans le cas I caractérisé par une grosse tumeur chiasmatique comblant le III^e ventricule, nous avons pu observer une infiltration de substance mucoïde, dégénérescence qui se voit très souvent dans les oligodendrocytomes.

Nous n'avons pas rencontré la disposition en palissade des cellules. C'est cependant un des arguments qui ont servi à rapprocher les gliomes du nerf optique et du chiasma des tumeurs neuro-fibromateuses de la maladie de Recklinghausen.

En conclusion de cette étude, nous sommes amenés à penser qu'il existe :

— d'une part, des oligodendrocytomes schwannoïdes répondant à ces gliomes purs du jeune enfant, tumeurs fibreuses, dures infiltrant la voie optique sans bouleverser sa forme anatomique, tumeurs d'évolution lente.

— d'autre part, toute une série de cas plus fréquents, survenant au cours de la deuxième enfance ou de l'adolescence et caractérisés par des tumeurs lâches ou fibreuses, ne répondant pas toujours au type oligodendrogliome, mais souvent au type astroblastome. Dans un gliome primitif du chiasma en effet, à côté des oligodendrocytes il peut y avoir des astroblastes, souvent en petit nombre, difficiles à mettre en évidence, mais qui seront responsables de l'évolution plus rapide de la maladie. On ne fera le diagnostic d'origine chiasmatique que parce que dans un endroit il y aura un aspect schwannoïde. C'est pour cette raison que nous plaçons dans le cadre des gliomes primitifs du

chiasma, ces formes qui donnent de gros chiasma plus ou moins lobulés, plus ou moins boursouflés, mais qui sont réunis histologiquement par leur aspect *schwannoïde*.

Cette discrimination histologique peut avoir un intérêt pour le traitement radiothérapique. On peut penser, en effet, que l'action des Rayons X sera pour une grande part subordonnée à la présence dans la tumeur de cellules relativement jeunes. Il est par exemple des gliomes du chiasma très fibreux et très durs (cas II, IV) dont l'évolution est très lente et sur lesquels la radiothérapie paraît inefficace, voire nuisible (cas IV) à cause des réactions d'hypertension intracrânienne qu'elle peut déterminer.

SYMPTOMES DES GLIOMES PRIMITIFS DU CHIASMA

ETUDE ANALYTIQUE

L'étude analytique des symptômes que nous avons pu observer porte sur la triade classique caractérisée par :

- des troubles visuels;
- des troubles neurologiques;
- des signes radiologiques.

Nous mentionnerons aussi les diverses manifestations cliniques accessoires que nous avons rencontrées.

I. — SIGNES OPHTALMOLOGIQUES

Ils consistent en baisse de l'acuité visuelle
modification du champ visuel
altérations du fond de l'œil

Accessoirement nous avons pu constater des troubles de la motilité intrinsèque ou extrinsèque, de l'exophtalmie.

a) LES TROUBLES DE L'ACUITE VISUELLE

— D'ordinaire la baisse de la vue se fait progressivement, souvent très lentement, sur une période s'échelonnant de plusieurs mois à plusieurs années.

Elle affecte en général les deux yeux, mais un seul œil peut rester atteint pendant longtemps (cas IX). Parfois même la baisse de la vue est unilatérale (cas XIII) et il peut être impossible de mesurer une baisse légère de l'acuité visuelle à cause de l'âge du

malade (cas VIII). En somme presque tous nos cas montrent l'asymétrie dans les altérations de la vision.

— Bien rarement le début est rapide, se manifestant par un scotome central (cas XI).

— C'est malheureusement trop souvent quand l'enfant presque aveugle trébuche se heurte aux meubles, que l'attention est attirée ou que le neurochirurgien voit le malade (cas II, III, X).

b) LE CHAMP VISUEL

Il est lui aussi altéré.

— *Ce trouble affecte souvent un caractère hémianopique.* Dans trois de nos observations, il s'agissait d'une hémianopsie homonyme à limites verticales (cas VI, IV, XII). Il y avait participation maculaire seulement dans le cas VI. Dans le cas IV cependant un scotome central est venu ultérieurement se greffer du côté gauche. Cette hémianopsie traduit l'atteinte de la bandelette par la tumeur. Mais dans le cas XII elle paraît expliquée par la présence d'un kyste hématique associé.

Nous n'avons pas observé l'hémianopsie bitemporale qui serait si fréquente, pour les auteurs classiques. Nous n'avons pas davantage observé l'hémianopsie horizontale.

A la vérité, il est souvent impossible de dire s'il y a eu hémianopsie ou quel a été son caractère, parce qu'on voit le malade trop tard : tantôt on constate une cécité unilatérale avec hémianopsie temporale de l'autre côté, et il est difficile de savoir si cet état résulte de l'extension d'un trouble bitemporal ou homonyme (cas IX) tantôt le malade est aveugle des deux yeux, sans qu'on puisse tirer un renseignement précis sur l'évolution de la cécité (cas I).

— *D'autrefois le champ visuel est rétréci d'une manière irrégulièrement concentrique* et ce rétrécissement paraît le fait de l'atrophie optique (cas III, II) ou de la stase papillaire.

— Le champ visuel peut manquer d'un côté — (côté aveugle par atteinte du nerf optique) — alors qu'il est normal de l'autre (cas VIII).

— Enfin *il peut être normal des deux côtés*, qu'il y ait une stase papillaire (cas VII, XI) ou (cas XIII).

— Les auteurs ont parlé de la bizarrerie des limites du champ visuel dans les gliomes du chiasma, de la difficulté de préciser la limite de la zone de vision et de la zone aveugle, d'un rétré-

cissement anormal du champ ne répondant pas aux schémas habituels : nos observations ne nous ont pas toujours permis de faire ces constatations sauf peut être pour le cas IX. Mais dans le rétrécissement du champ visuel, il faut faire la part de ce qui revient à l'infiltration tumorale et de ce qui revient à l'hyper-tension intracrânienne. Ainsi avons-nous pu noter, après trépanation décompressive, un élargissement du champ visuel (momentané dans le cas IX).

En somme nous avons observé trois cas d'hémianopsie homonyme à limites verticales, trois cas où le champ périphérique était normal. Les autres cas portaient sur des rétrécissements irréguliers et concentriques ou sur une absence complète de champ visuel; ces altérations d'atrophie optique étaient uni ou bilatérales.

c) L'ASPECT OPHTALMOSCOPIQUE

Il est variable.

1) Le fond de l'œil n'est jamais normal, si ce n'est au tout début de la maladie (cas XI).

2) Nous avons constaté une *atrophie optique à bords nets*, du type primitif, dans quatre cas : deux fois elle était bilatérale (cas II, III) une fois unilatérale (cas VIII) une fois unilatérale avec un début d'atrophie du côté opposé (cas XIII). Les vaisseaux étaient normaux sauf dans le cas VIII où l'on constatait une dilatation des veines du côté non atrophique.

3) Neuf fois nous avons constaté de la *stase papillaire* tantôt discrète (cas IV) tantôt modérée (cas V, XI) tantôt énorme (cas VII). Deux fois elle prédominait d'un côté (cas V, XII). Cette prédominance ne nous a pas paru correspondre à une atteinte homo ou hétérolatérale de la voie optique, par la tumeur.

— Quatre fois la stase a précédé l'atrophie (cas IV, V, VII, XII).

— Deux fois nous l'avons vue évoluer parallèlement à l'atrophie (cas I, XI).

— Deux fois elle a suivi l'atrophie (cas VI, IX... et peut-être cas X). Dans le cas VI en particulier, on a pu observer l'apparition d'une dilatation veineuse se surajoutant à l'atrophie optique du type primitif et précédant l'apparition de la saillie œdémateuse de la papille.

— Remarquons que l'aspect du fond de l'œil dans le cas VIII

est à rapprocher du premier degré d'un syndrome de Foster Kennedy que nous n'avons point rencontré dans sa forme type.

Jamais, comme dans le cas rapporté par Cushing nous n'avons eu l'occasion d'observer la propagation du gliome au niveau de la papille sous formes de masse blanches et surélevées.

d) LES SYMPTOMES PUPILLAIRES

Plusieurs fois nous avons observé une atteinte des pupilles sous forme de mydriase, de troubles des réflexes photomoteurs directs ou consensuels sur des yeux aveugles ou presque. Ces faits semblent dépendre du retentissement sur les voies pupillo-motrices de l'atteinte des voies optiques par la tumeur.

Deux fois nous avons observé de l'anisocorie (cas II, IV). La pupille la plus dilatée était celle de l'œil le plus aveugle.

e) LES SYMPTOMES OCULOMOTEURS

1) Nous avons pu observer du côté aveugle un strabisme divergent qu'on peut considérer comme strabisme d'exclusion (cas XIII). Celui-ci était même bilatéral dans le cas II où les deux yeux étaient aveugles.

2) La paralysie de la VI^e paire, unilatérale avec ou sans diplopie a été constatée dans le cas VII où la stase papillaire était intense et dans le cas IX où elle était manifeste. Ce symptôme n'était que l'épiphénomène si fréquent de l'hypertension intracrânienne.

Par contre nous n'avons jamais observé de paralysie de la III^e paire, totale ou parcellaire.

3) Nous n'avons observé qu'exceptionnellement une paralysie de fonction dans le cas VI où l'hypertension intracrânienne était manifeste; il s'agissait de déviation conjuguée de la tête et des yeux.

Dans le cas II il existait bien une paralysie du regard en haut, mais nous ne pouvons dire si celle-ci portait à la fois sur les mouvements volontaires et automatico-réflexes ou sur les mouvements volontaires seulement. Cette discrimination eut été pourtant intéressante à faire puisqu'il n'y avait pas d'hypertension intracrânienne manifeste. Elle eut permis d'attribuer ou non à la tumeur, la compression du faisceau longitudinal postérieur dans sa partie haute. En tous cas si le réflexe photomoteur était nul du côté aveugle, il persistait, bien que très faible, du côté droit,

pratiquement aveugle : il n'y avait donc pas association d'un syndrome de Parinaud et d'une abolition des réflexes photomoteurs, comme on en voit dans les lésions de la partie la plus haute du faisceau longitudinal postérieur.

4) Le trouble oculomoteur que nous avons le plus souvent observé est le nystagmus.

Nystagmus spontané, horizontal, battant dans le regard latéral et parfois dans les deux sens. Quatre fois sur cinq (cas V, VII, XII, XI) il était associé à l'hypertension intracrânienne avec stase papillaire. Les épreuves vestibulaires ne furent pratiquées qu'en présence de signes cérébelleux concomittants. Elles furent normales, ce qui permit d'attribuer ces symptômes à l'hypertension intracrânienne. Il semble au contraire qu'il faille incriminer l'atteinte des voies optiques sensorielles lorsque le nystagmus est isolé et qu'il n'y a pas d'hypertension intracrânienne. C'est un nystagmus des aveugles, à rapprocher de ceux que l'on trouve dans des lésions maculaires avec scotome central.

f) L'EXOPHTALMIE

Nous avons constaté trois fois ce symptôme, mais en aucun cas il n'était très accusé.

Dans l'observation X caractérisée par un énorme gliome du chiasma avec atrophie optique à bords flous d'un côté et à bords nets de l'autre, il s'agissait d'un exorbitisme bilatéral et léger. Peut-être était-il dû à l'hypertension intracrânienne.

Dans les deux autres observations il s'agissait d'une exophtalmie légère, unilatérale et réductible : dans le cas I (à rapprocher du cas précédent) elle paraissait sans rapport avec l'atteinte du nerf optique; dans le cas XIII, au contraire, elle était du côté où la tumeur envahissait le nerf optique. Peut-on penser qu'il y avait une extension de la tumeur à la portion intraorbitaire du nerf ?

g) EN RESUME

Les symptômes oculaires que nous avons constatés sont essentiellement :

- l'altération de la vision;
- l'atteinte du champ visuel;
- l'atrophie optique.

Ils ont été les premiers en date dans plus des deux tiers des cas et sont toujours restés au premier plan.

L'altération de la vision s'est montrée en général lentement progressive, bilatérale et asymétrique.

L'atteinte du champ visuel s'est traduite trois fois par une hémianopsie homonyme à limites verticales et plus souvent par un rétrécissement mal systématisé d'atrophie optique ou de stase. Parfois le champ visuel n'existait pas, le malade étant examiné au stade de la cécité. Nous n'avons pas eu l'occasion d'affirmer l'existence d'une hémianopsie bitemporale, si ce n'est dans un gliome secondaire du chiasma dont nous rapportons l'observation au chapitre du diagnostic. Nous n'en concluons pas que cette hémianopsie n'existe pas.

Dans tous les cas, à un moment de l'évolution, nous avons trouvé la papille décolorée, en partie ou en totalité, au moins d'un côté. Dans un tiers des cas l'atrophie optique a été du type primitif, dans deux tiers des cas il y a eu de l'œdème papillaire, que celui-ci ait précédé, accompagné ou suivi l'atrophie.

II. — SIGNES NEUROLOGIQUES

Un certain nombre de manifestations neurologiques accompagnent les symptômes oculaires des gliomes du chiasma. Nous les classerons en signes de la série neuro-hypophysaire et en signes neurologiques proprement dits.

A) LES SYMPTOMES DE LA SERIE NEUROHYPOPHYSAIRE.

La discrimination entre symptômes proprement hypophysaires et symptômes hypothalamiques n'est pas chose facile à cause des interrelations des deux organes. Pour l'étude de nos observations nous avons gardé la classification usuelle avec ce qu'elle a, peut-être, de trop arbitraire.

1°) LES ALTERATIONS DES FONCTIONS HYPOTHALAMIQUES

Elles nous ont paru excessivement fréquentes, presque constantes et ceci n'a rien d'étonnant si l'on considère les rapports du chiasma et de la région hypothalamique.

— *Le diabète insipide* était le plus manifeste dans le cas XI. Il était même le premier et le seul symptôme évoluant pendant trois ans. L'enfant lèche la buée des vitres, buvait l'urine. Sa polydypsie quotidienne était au début de 4 litres bus et évacués.

Dans le cas VII, l'enfant, qui avait des mictions nocturnes depuis son jeune âge, urinait plus fréquemment et plus abondamment au cours de sa maladie.

Nous avons noté également de la pollakiurie et de la polyurie dans le cas II.

— *La présence de glucose dans les urines* nous a paru exceptionnelle. Dans le cas VIII nous avons observé cependant des traces de glycosurie.

— Nous avons constaté deux fois une *tendance du malade à prendre du poids*, voire de *l'obésité*. (Cas II où l'enfant était obèse à 11 ans; cas III où elle l'était à 8). Ce symptôme coïncidait du reste avec la faim. L'enfant Pi... (cas II) était même atteint de boulimie depuis l'âge de 2 ans.

Trois fois nous avons constaté de *l'amaigrissement* (cas XI, XII, X). Dans le cas XII il s'accompagnait d'anorexie, dans le cas X il allait jusqu'à la cachexie.

Il reste à savoir si cet amaigrissement est le résultat d'une atteinte directe de la région hypothalamique ou s'il est en rapport avec l'hypertension intracrânienne dont les vomissements peuvent entraîner, par leur répétition, un état de dénutrition marquée.

Mais le symptôme hypothalamique que nous avons le plus fréquemment observé est le *trouble du sommeil*. Cinq fois il était manifeste : dans les cas III et II, la somnolence ne s'accompagnait pas de stase papillaire, comme dans les cas IV et XI : mais ces accès de narcolepsie étaient différents de l'obnubilation, de la torpeur continue qui précède un coma d'hypertension intracrânienne.

Enfin dans le cas XIII il s'agissait d'insomnies.

— Il est un certain nombre d'autres symptômes qu'on a l'habitude de rattacher à ceux de la série hypothalamique et que nous n'avons pas eu l'occasion de constater, tels sont :

l'hypertension artérielle, la frilosité exagérée, la tendance au prurit et aux éruptions cutanées, l'acrocyanose des extrémités.

Cependant nous avons observé dans le cas IX des crochets fébriles vespéraux.

2°) LES ALTERATIONS DES FONCTIONS HYPOPHYSAIRES.

Elles consistent en troubles du développement physique, troubles génitaux, troubles des téguments et des phanères. Leur appréciation est parfois facile, souvent délicate.

— *Les troubles du développement physique* ont été observés sous forme d'*infantilisme* dans le cas X. Il s'agissait d'une fille de 14 ans, de petite taille, chez laquelle aucun des caractères sexuels secondaires n'était apparu (règles, poils, seins, hanches). Nous n'avons pas observé le syndrome adinosogénital typique comme on en voit dans les poches de Rathke. Le cas où il eut été le plus pur n'est précisément pas tranché quant au diagnostic, il s'agit peut être d'un gliome du chiasma, peut être aussi d'un craniopharyngiome. L'observation est reproduite au chapitre du diagnostic.

D'autres fois, pour tous signes morphologiques, nous avons seulement noté une petite taille (cas XI : 1 m. 21 à 8 ans).

— *Les troubles génitaux* en dehors de l'observation précédente ont été constatés aussi dans le cas II où la fille de 13 ans présentait de l'aménorrhée après avoir eu ses premières règles

à 11 ans et dans le cas IV où la jeune femme de 28 ans, mariée, sans grossesse, présentait de l'aménorrhée depuis 3 mois avec atrophie de l'utérus. Cette aménorrhée et la somnolence qui l'accompagnait disparurent un an après l'intervention. Compte tenu de l'âge des malades, ces troubles génitaux sont relativement fréquents.

— *Les troubles des téguments et des phanères* n'ont été observés que dans le cas IX où l'enfant, bien développée, adipeuse, présentait une peau fine d'hypophysaire et des cheveux fins et soyeux, comme on en voit chez les porteurs de cranio-pharyngiomes.

— Nous n'avons jamais eu l'occasion d'observer un syndrome hypophysaire manifeste du type acidophile, portant sur l'habitus extérieur. Mais PUECH dans sa thèse inaugurale relate le cas intéressant que voici :

« Il s'agissait, écrit PUECH en 1932, d'une malade dont les premiers troubles remontent à l'âge de 8 ans (baisse de l'acuité visuelle qui, en l'espace d'une année, aboutit à une quasi cécité : VODG = 0,1; début d'atrophie optique). L'enfant, d'intelligence vive, est réglée à 11 ans. A 12 ans, la taille et le poids augmentent dans des proportions anormales et les règles sont déjà irrégulières. Dans les années qui suivent elle grandit et grossit beaucoup. A partir de 17 ans, apparaissent des troubles transitoires de la régulation thermique (poussées fébriles inexpliquées) hypnique et psychique (sommolence alternant avec un certain degré d'excitation mentale) et aussi des troubles moteurs transitoires. Le poids augmente encore et la malade devient monstrueuse. Lorsque nous la voyons pour la première fois, à l'âge de 21 ans, elle pèse 120 kilos, mesure 1 m. 57. Son métabolisme de base est diminué de quatre et demi pour cent (— 4,5 %). L'examen montre que l'augmentation de poids tient non seulement à l'adiposité mais aussi à l'hypertrophie du squelette et à l'hyperplasie conjonctive diffuse. Cette jeune fille de 21 ans a un faciès masculin, la mâchoire inférieure saillante, les régions malaires proéminentes. La peau, particulièrement au niveau du front et du cuir chevelu est celle d'une acromégale; épaisse, poreuse, capitonnée. Le système pileux est très anormalement développé sur tout le corps et l'on note, en outre, l'existence de taches pigmentaires, de fibromes moluscum. Radiologiquement les déformations crâniennes et faciales sont celles de la maladie de Pierre MARIE, moins les modifications sellaires habituelles.

L'opération montre un gliome du chiasma et des nerfs optiques. La malade est vivante, il n'est pas possible de préciser s'il existe une adénome acidophile de l'hypophyse ».

Il est possible que le gliome du chiasma (comme n'importe quelle autre tumeur de voisinage eût pu le faire) ait déclenché une réaction acidophile de l'hypophyse, décelable seulement à l'examen microscopique de la glande.

3°) EN RESUME

Les symptômes neurohypophysaires sont rarement absents mais rarement au complet. Souvent il faut les rechercher soigneusement. L'atteinte neuro-hypophysaire se manifeste tantôt par deux ou trois symptômes, tantôt par un seul. Quelquefois ils sont les premiers en date, plus souvent ils évoluent parallèlement aux signes oculaires ou sont d'apparition plus tardive.

L'association de ces deux ordres de symptômes oriente déjà vers une lésion de la région sellaire, avant tout examen complémentaire (radiologique en particulier).

Les symptômes infundibulo-tubériens peuvent être dus à l'infiltration ou à la compression tumorale du III^e ventricule ou même au retentissement de l'hypertension intracrânienne sur le III^e ventricule (Clovis VINCENT). Dans ce cas ils peuvent rétrocéder avec elle (troubles hypniques, polyuriques en particulier).

B) LES TROUBLES NEUROLOGIQUES PROPREMENT DITS.

Ils sont presque tous dus à l'hypertension intracrânienne ou à la dilatation ventriculaire et non à l'envahissement du système nerveux par la tumeur.

Nous envisagerons le syndrome d'hypertension intracrânienne et les signes neurologiques à distance.

a) L'HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE

Les phénomènes traduisant l'hypertension intracrânienne générale ne sont pas, d'ordinaire, des phénomènes précoces de tumeurs de la région chiasmatique. Cependant chez les enfants, l'hydrocéphalie, les céphalées, les crises d'épilepsie, un syndrome méningé, peuvent exister avant tout autre phénomène et doivent être recherchés.

Ce syndrome d'hypertension intracrânienne ne coexiste pas

toujours avec les gliomes les plus gros ou les plus envahissants ni avec les hydrocéphalies les plus accentuées.

1) *Il a pu être latent* et le cas n'est pas rare.

C'est l'interrogatoire qui nous a appris que l'enfant avait souvent mal à la tête depuis son tout jeune âge, qu'il criait la nuit (cas XIII) qu'il avait des convulsions. L'enfant Le Bou... (cas VIII) tombait très facilement, elle était d'une intelligence supérieure à la normale. Ce sont là des petits signes qu'il faut soigneusement rechercher.

Le symptôme le plus fréquent qui a mis en évidence l'*hydrocéphalie* est l'augmentation du tour du crâne. Nous l'avons observé dans les 2/3 des cas. Tantôt il s'agissait d'une hydrocéphalie marquée avec bruit de pot fêlé (cas XIII, V), tantôt il s'agissait d'une augmentation modérée du tour du crâne (3 à 4 centimètres de plus que la normale). C'était en règle une hydrocéphalie relativement peu marquée, chronique, d'évolution très lente.

Quelquefois même, nous le reverrons, ce sont les signes radiologiques, la ventriculographie, la ponction ventriculaire, qui l'ont mise en évidence.

2) *Souvent le syndrome d'hypertension intracrânienne a été manifesté.*

Nous avons vu la fréquence de son expression ophtalmologique, *la stase papillaire*.

La céphalée est un symptôme que nous avons souvent observé.

Dans le cas IV elle prenait le type de vives douleurs rétro-oculaires. Mais dans la règle c'était une céphalée d'hypertension intra-cranienne survenant par crises espacées d'intervalles calmes, ou bien elle était continue avec des renforcements paroxystiques. Son siège était le plus souvent frontal (cas V, VI), ou frontotemporal (cas XII) uni ou bilatéral (cas X). Elle avait quelquefois des irradiations postérieures (cas XI, IX).

Parfois nocturne, survenant dans la deuxième moitié de la nuit (cas V) parfois sans horaire précis, elle était souvent accompagnée d'un vomissement.

L'interrogatoire nous a appris que le malade se plaignait de céphalée depuis plusieurs années quelquefois (cas XII, VII). Mais le plus souvent le syndrome d'hypertension intracrânienne est devenu manifeste en deux ou trois mois, parfois en moins de

temps (cas XI, X, VII, I) coïncidant avec l'apparition plus ou moins durable de symptômes variés, sans valeur localisatrice et qu'il faut sans doute rattacher à cette hypertension.

Tels sont par exemple les paralysies du VI (cas VII), les crises comitiales (cas XI), l'obnubilation (cas IX, X)...

3) *Dans certains cas il s'est produit une poussée d'hypertension intracrânienne* au cours de laquelle on a pu voir apparaître la raideur de la nuque, et même une crise postérieure (cas XII), des signes de compression bulbaire à type de bâillement (cas V) de hoquet (cas VII), de troubles de la déglutition surtout, tandis que la torpeur a fait place au coma profond. Dans le cas VI, à la suite d'une malencontreuse ponction lombaire, des signes d'engagement des amygdales cérébelleuses sont apparus : l'autopsie l'a vérifié.

b) LES SIGNES NEUROLOGIQUES A DISTANCE

Ils viennent souvent enrichir ou compliquer le tableau clinique. Ils ne doivent pas faire perdre de vue ce qu'il y a de décisif dans la symptomatologie du malade.

Ce sont des signes vestibulocérébelleux, psychiques, frontaux, pyramidaux, extrapyramidaux, des signes d'atteinte des nerfs périphériques, des signes basilaires, etc...

1) *Les signes vestibulo cérébelleux.*

Nous les avons constaté cinq fois.

Parfois ils se résument à du tremblement des membres (cas I) à un mouvement moins bien exécuté d'un côté, lors des épreuves des marionnettes, du talon au genou (cas III, cas XI).

Les troubles de la marche peuvent être d'interprétation délicate : il ne faut pas confondre avec la démarche cérébelleuse, la démarche d'un aveugle (cas III, II), ni celle de l'ataxie frontale où le malade élargit son polygone de sustentation pour marcher, et ne présente pas de signes cérébelleux cinétiques.

Parfois ces troubles vestibulocérébelleux se manifestent par des vertiges, du nystagmus, une déviation de l'index (cas V), des troubles de la coordination à prédominance unilatérale, une tendance à la chute en arrière, (cas VII).

Dans certains cas ils sont assez nets pour faire penser de prime-abord à une localisation de la fosse postérieure.

Dans le cas XII ils étaient presque au premier plan du tableau clinique, caractérisés par du tremblement des mains, de l'ataxie, une attitude de la tête, voire des crises postérieures.

Dans toutes ces observations, l'hypertension intracrânienne était manifeste et les épreuves vestibulaires furent normales, le Barany en particulier.

Ces symptômes qui ne sont pas les premiers en date, n'ont pas de valeur localisatrice : ils paraissent dus à l'hypertension intracrânienne, en particulier de la fosse postérieure. On peut également se demander si quelquefois des signes discrets d'ordre cérébelleux ne seraient pas dus à l'extension postérieure d'un gliome du chiasma qui comprimerait le pied du pédoncule, au niveau des voies fronto-ponto-cérébelleuses.

2) *Les modifications du psychisme.*

Elles ont pu être notées dans trois cas :

Tantôt il s'agissait du développement de l'intelligence, anormal pour l'âge de l'enfant et qui put être rapportée à une légère hydrocéphalie (cas I, VIII).

Tantôt il s'agissait d'apathie entrecoupée de périodes d'excitation ou de gaieté (cas III).

Nous avons même observé un certain degré d'euphorie dans le cas II, et l'on peut se demander si la tumeur ne retentissait pas sur le lobe frontal par compression directe.

3) *Les signes frontaux.*

Des symptômes d'ordre frontal comme la paralysie faciale du type central (cas IX), l'euphorie, l'ataxie frontale, l'anosmie même (cas X) peuvent être rattachés à l'hypertension intracrânienne. Mais on peut se demander quelle est, là aussi, la part de la compression du lobe frontal si le gliome du chiasma est volumineux, à extension antérosupérieure.

4) *Les troubles pyramidaux, sensitifs...*

Ces troubles peuvent compliquer le tableau clinique : dans le cas XI nous avons observé des crises comitiales durant l'évolution de la maladie. Il y avait un signe de Babinski bilatéral dans le cas XII, des troubles de la sensibilité profonde dans le cas V. Nous avons pu observer parfois la modification d'un réflexe tendineux, mais jamais d'hémiplégie ou de monoplégie.

5) *L'atteinte des nerfs craniens.*

Nous avons suffisamment parlé de la paralysie du VI au cours de l'hypertension intracrânienne. Elle existait avec diplopie dans le cas VII. Nous avons vu également dans le paragraphe des signes frontaux qu'il existait une paralysie faciale du type central, dans le cas IX. Dans le cas X, nous avons trouvé de l'anosmie bilatérale et l'abolition du réflexe nauséeux.

6) *Les signes basilaires.*

Leur présence est un facteur de mauvais pronostic. Nous les avons signalés en tant qu'accident de l'hypertension intracrânienne. Rappelons simplement les troubles de la statique à type de dérochement des jambes (cas X), les troubles sphinctériens à type d'incontinence d'urine ou des matières, et les troubles de compression bulbaire à type de baillement, de hoquet. Les troubles de la déglutition au cours d'un coma profond sont d'une extrême gravité...

III. — SIGNES D'ORDRE GENERAL

CUSHING a insisté sur la fréquence relative de *la maladie de Recklinghausen* au cours des gliomes du chiasma ou des nerfs optiques. Chez certains sujets, cette tumeur ne serait qu'une localisation de la neurofibromatose dont les rapports avec certains gliomes ont été très étudiés.

Les manifestations cutanées de la maladie peuvent revêtir le type molluscum, en forme de grain de café, et le type de la tache pigmentaire qui est de la même couleur ou plus grise et dont les contours sont nets.

A la vérité, nous n'avons jamais observé la forme nodulaire, sauf dans un cas de gliome du nerf optique sans atteinte chiasmatique dont nous résumons l'observation au chapitre du traitement.

Deux fois seulement, nous avons observé des taches pigmentaires cutanées. Dans le cas XIII il s'agissait d'une large tache café au lait et de plusieurs taches lenticulaires sur le tronc. Dans le cas III, c'était une pigmentation grisâtre des téguments du tronc avec des taches plus foncées, de taille et de forme variables.

IV. — SIGNES HUMORAUX

Leur étude ne nous a pas apporté de renseignements importants.

1°) *Les examens de sang*

— n'ont rien montré d'anormal quant à la numération globulaire et quant à la formule sanguine.

— le Bordet-Wassermann a été négatif, sauf dans le cas II et chez la mère de l'enfant Lebou... (cas VIII).

2°) *L'examen du liquide céphalorachidien*

dans les cas où la ponction ventriculaire fut pratiquée, montra généralement la dissociation albuminocytologique avec hyperalbuminose, comme dans les syndromes tumoraux (cas I, VI). Dans le cas XII, le liquide céphalorachidien était normal.

Rappelons que les chiffres qui traduisent ces modifications sont moins élevés pour le liquide ventriculaire que pour le liquide rachidien.

V. — SIGNES RADIOLOGIQUES

Les signes radiologiques des gliomes du chiasma sont parmi les plus intéressants. Mais il faut distinguer les signes d'hypertension intracrânienne et les signes considérés comme propres aux gliomes du chiasma.

1. — *LES SIGNES RADIOLOGIQUES D'HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE.*

Nous les avons trouvés neuf fois.

Tantôt ils sont manifestes et correspondent aux symptômes cliniques.

Tantôt, ils sont discrets, mais permettent d'affirmer l'hypertension intracrânienne légère, évolutive ou non, même en l'absence de signes cliniques.

Les images les plus fréquemment observées sont (en dehors de l'augmentation du volume du crâne et de l'élargissement du diamètre bipariétal, dans les cas d'hydrocéphalie)

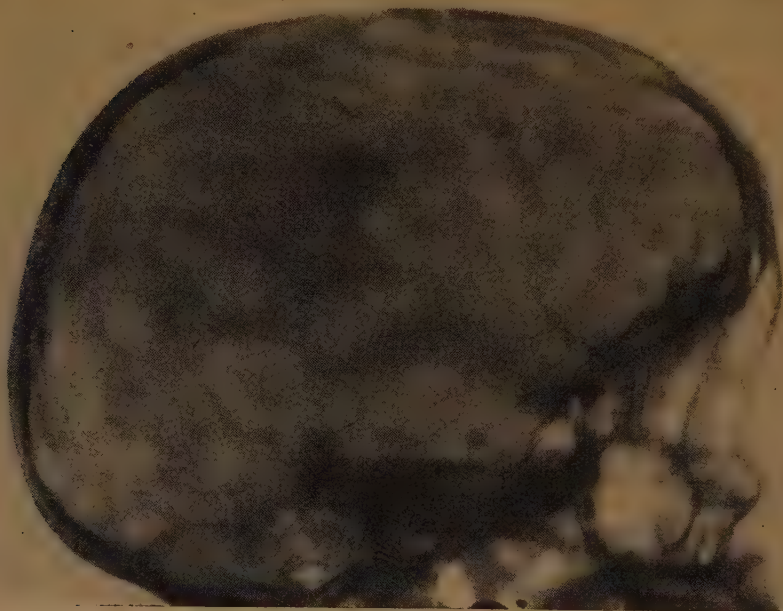
- les vagues,
- les impressions digitiformes,
- la disjonction des sutures,
- l'élargissement des fosses temporales sur un cliché de face,

— l'amincissement, la décalcification de la boîte crânienne, la décalcification des ailes sphénoïdales, des clinoides postérieures, voire de la lame quadrilatère (cas XI). Nous avons pu également constater dans le cas VI (où l'hypertension intracrânienne manifeste évoluait depuis longtemps) une usure de la paroi inférieure du crâne avec élargissement de l'orifice supérieur de la selle turcique, abrasion des clinoides postérieures et d'une partie de la lame quadrilatère. Il arrive aussi qu'une dilatation du cul-de-sac sus-optique détermine une usure de la partie supérieure de la paroi antérieure de la selle et donne, radiologiquement, l'aspect d'une image en gourde.

2. — *LES SIGNES RADIOLOGIQUES CONSIDERES COMME PROPRES AUX GLIOMES DU CHIASMA.*

a) *L'ASPECT EN GOURDE DE LA SELLE*

Pour CUSHING, un signe est excellent sur le cliché de profil : c'est l'aspect en gourde ou en oméga de la selle turcique.



Cas VI. — Radiographie de profil.
Déformation de la selle turcique
« en gourde ».

Nos clichés centrés sur la selle à 2 cm. en arrière du rebord orbitaire et à 2 cm. au-dessus de l'apophyse zygomatique, ont été pris systématiquement du côté droit et du côté gauche.

Nous avons observé cet aspect en gourde dans la moitié des cas. Il était typique sur les clichés de profil droit et gauche dans les cas I, VI, X, où le développement de la tumeur avait fini par user fortement l'os au-dessous et en dedans des apophyses clinoides antérieures. Ainsi la selle, conservant sa forme normale, se continuait en avant par une dilatation ovoïde plus petite qu'elle de moitié environ et d'un niveau un peu plus élevé. Une encoche séparait la selle de la dilatation présellaire. Un aspect aussi marqué correspond généralement à un stade avancé de la maladie.

Il était unilatéral dans les cas III, IX, et à l'état d'ébauche dans le cas VIII où nous avons pu observer la dilatation ovoïde au-dessous de la clinioïde antérieure qui était amincie, effilée, non encore détruite.

Enfin, dans le cas II, la dilatation sous-clinoïdienne prolongeait directement en avant et sur le même niveau, une selle de petites dimensions, et la doublait de volume dans le sens antéro-postérieur. On n'observait pas d'encoche entre la selle et la dilatation présellaire : c'était une image en « savate ».

Dans les autres cas, la selle nous a paru tantôt normale, tantôt aplatie, légèrement agrandie dans le sens antéropostérieur, tantôt usée au niveau de sa paroi postérieure.

Cet aspect radiologique de selle en gourde n'est donc pas constant. Il s'explique par la localisation de la tumeur à la portion intracranienne des deux ou d'un seul nerf optique. Mais on peut le rencontrer dans d'autres affections, telle l'hydrocéphalie.

En somme, nous pensons qu'il y a lieu de distinguer plusieurs images qui ne répondent pas toutes à la même cause: ce sont :

L'image en oméga, à peu près horizontale, réalisée par une importante dilatation ovoïde sous la clinioïde antérieure, devant la selle et presque à son niveau,

L'image en gourde penchée (ou en epsilon penché) réalisée par une dilatation moins marquée que la précédente et d'un niveau plus élevé que la selle (1).

L'image en gourde verticale ou en 3.

(1) Quand nous parlons d'image en gourde dans nos observations, il s'agit d'image en gourde penchée.

Les deux premières images sont dues à une dilatation osseuse latérale que crée le gliome de la portion intracrânienne du nerf optique, l'image en oméga paraissant réalisée par un processus plus évolué. Cet aspect peut être uni ou bilatéral. Dans ce cas, la dilatation pré, latéro et sus-sellaire va à l'encontre de l'opposée, formant une vallée au niveau de la gouttière optique; celle-ci n'est cependant jamais très excavée dans sa partie médiane.

L'image en gourde verticale, au contraire, est réalisée par une excavation portant sur la partie médiane de la gouttière optique et du jûgum. Cette image peut se rencontrer dans l'hydrocéphalie où le III^e ventricule dilaté crée cette excavation médiane par son recessus sus-optique.

C'est dire que l'interprétation d'un cliché sera souvent très difficile. Les causes d'erreurs sont nombreuses, en particulier le *décalage des clinoïdes antérieures* qui peut réaliser un faux aspect d'image en gourde (plus particulièrement d'image en gourde verticale). Les *stéréoradiographies*, dans des cas douteux, pourront être d'une grande utilité pour étudier le siège, la forme et l'étendue de la dilatation.

b) LA DILATATION DU TROU OPTIQUE

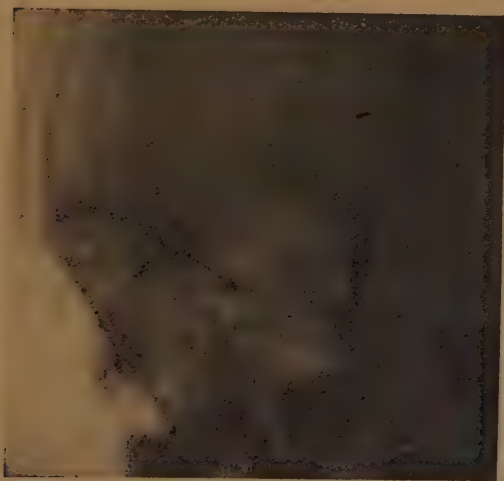
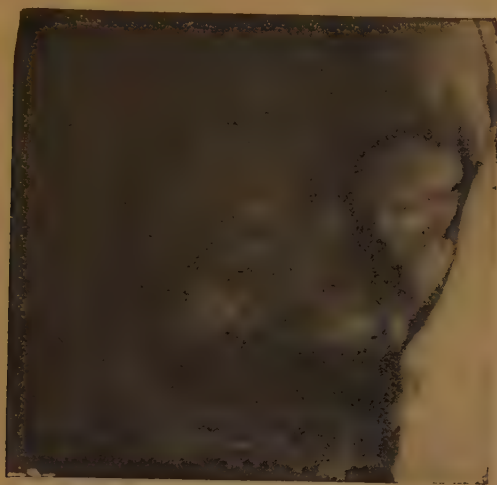
On a l'habitude de considérer l'agrandissement d'un ou des deux trous optiques comme un signe radiologique des plus précoces dans les gliomes du chiasma. Pour BAILEY, sa valeur est telle qu'il a pu dire que « l'examen d'un enfant avec un syndrome hypothalamique ne sera jamais considéré comme complet sans une radiographie des trous optiques ».

Normalement, sur un bon cliché pris selon la technique de Hartmann, on voit le canal optique sous forme d'une circonférence à peu près régulière se projetant vers le milieu du quadrant inféro-externe de l'orbite. Pour GOALWIN le bord supérieur serait rectiligne ainsi que le côté interne et le contour serait complété par un quart de circonférence inféroexterne. On trouve d'autant plus facilement le canal que, de son bord supérieur, une ligne presque droite se dirige en avant, traversant toute l'orbite. Dans certains cas cependant une clinoïde antérieure pneumatisée peut prêter à confusion.

Les radiographies des trous optiques ont été faites dans la moitié de nos cas. Un cliché pour chaque côté permettait l'examen comparatif:

— une fois les trous optiques étaient normaux (cas III).

— une fois ils étaient également dilatés de chaque côté et conservaient leur forme triangulaire (cas VI).



Cas IX. — *Trous optiques*. En bas, le trou optique est dilaté par un gliome du nerf optique. (P. Puech L. Stuhl et P. Brégeat).

— une fois ils étaient inégalement dilatés de chaque côté (cas X).

— trois fois la dilatation était unilatérale et prononcée (cas VIII, IX, XIII). Dans le cas XIII, la dilatation, de forme triangulaire, atteignait deux fois la grandeur normale. Quand la dilatation est unilatérale on apprécie mieux l'augmentation de diamètre du trou optique.

Nous avons souvent retrouvé sur nos films l'aspect triangulaire de l'orifice dilaté, aspect déjà noté par LYSHOLM. Dans tous ces cas les parois étaient intactes et le trou optique toujours identifiable. Il n'en fut pas de même sur le cliché d'une malade de BAILEY où l'orifice était invisible ou bien trop dilaté pour être reconnu, ni dans le cas rapporté par LYSHOLM et OLIVECRONA (Acta chir. scandinavia 1932) où la dilatation était irrégulière et les parois du canal en partie détruites. Est-ce à dire qu'il faille retenir l'agrandissement du canal optique comme un signe parfois précoce, toujours excellent des gliomes du chiasma ?

Lorsque la dilatation est unilatérale elle est un signe de tumeur venant de l'orbite ou sortant du crâne, et en admettant qu'il s'agisse d'une tumeur du nerf optique (cas le plus fréquent) on ne peut conclure sur ce seul signe qu'il y ait atteinte concomitante du chiasma.

Lorsque la dilatation est bilatérale, asymétrique ou non, il peut s'agir d'hydrocéphalie. En admettant qu'il s'agisse d'une tumeur chiasmatique, on peut alors penser qu'elle s'étend aux nerfs optiques, quel qu'ait pu être son point de départ.

En somme, ce signe radiologique reste de grande valeur quand il est net, mais il faut s'en défier quand il est peu prononcé.

Il peut manquer au début ou au cours de l'évolution d'un gliome du chiasma, lorsque les nerfs optiques ne sont pas envahis par la tumeur dans leur portion intracanaliculaire.

VI. — LA VENTRICULOGRAPHIE

1°) INDICATIONS

Le principe de la ventriculographie (notre dernier moyen d'investigation préopératoire) se pose pour nos cas comme pour les autres tumeurs ou pseudotumeurs du cerveau : obtenir un renseignement pour la conduite à tenir.

Mais l'indication est à poser avec prudence et l'on doit agir en milieu neuro-chirurgical, être prêt à intervenir d'urgence si la ventriculographie aggrave l'état du malade. « L'injection d'air aggrave notablement le cas des tumeurs qui ont été supportées très longtemps, surtout si la stase est un phénomène tardif. Il en est ainsi pour les tumeurs qui oblitérent le trou de Monro (mningiomes de la petite aile, tumeurs temporales, certaines grosses tumeurs frontales). Il en est encore ainsi pour de grosses tumeurs pariétales dans lesquelles la stase papillaire est un phénomène terminal et parfois pour les tumeurs du III^e ventricule » (Clovis VINCENT). Comme le gliome du chiasma peut agir à la façon d'une tumeur du III^e ventricule, comme il peut oblitérer un trou de Monro par compression ou par œdème de voisinage, l'indication de la ventriculographie a été posée avec prudence dans nos cas. Elle a été posée avec d'autant plus de prudence que le risque qu'on a le droit de faire courir au malade ne doit pas être disproportionné avec les avantages qu'il peut retirer d'une intervention.

Ainsi, la ventriculographie fut pratiquée dans la moitié de nos cas, surtout devant un diagnostic incertain, quand on n'était pas sûr de la localisation ou qu'elle n'était pas suffisamment exacte pour permettre d'éliminer une tumeur de voisinage d'un meilleur pronostic, enfin lorsque l'injection d'air ne devait pas aggraver l'état du sujet. C'est ainsi que dans le cas VI, l'acte fut limité à une ponction ventriculaire.

2°) TECHNIQUE.

La technique est suffisamment connue pour qu'on n'y insiste :

Injection de 10 centigrammes de gardénal deux heures auparavant. Trépanoponction occipitale bilatérale.

Injection d'air unilatérale sous légère pression et avec douceur pour éviter la brusque distension des ventricules.

Prise des clichés en :

occiput sur plaque,

front sur plaque,

côté droit et côté gauche sur plaque.

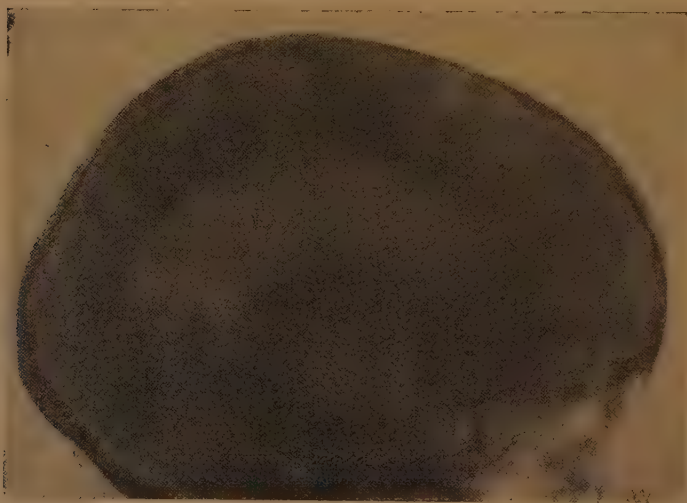
Les accidents sont exceptionnels, les difficultés rares pour les cas que nous étudions.

3°) *RESULTATS.*

Les modifications que nous avons observées portent sur les cornes frontales des ventricules latéraux et sur le III^e ventricule.

a) *Modification du III^e ventricule.*

Sur un film de profil, dans une ventriculographie normale, « le III^e ventricule a la forme d'une sorte de quadrilatère con-



Cas I. — *Gliome du chiasma* (Cl. Vincent, M. David et P. Puech). Le III^e ventricule n'est pas injecté.

cave en bas, présentant quatre cornes: deux postérieures, deux antérieures. Des deux postérieures l'une est sus-épiphysaire, l'autre est sous-épiphysaire. Dans celle-ci s'ouvre l'aqueduc. Les deux cornes antérieures sont, l'une préchiasmatiche, l'autre rétro-

chiasmatique. Celle-ci est très profonde et répond à l'insertion de la tige pituitaire. Dans le côté supérieur, vers l'extrémité du tiers antérieur, s'ouvre le trou de Monro »...

— Trois fois nous avons constaté une absence complète d'injection du III^e ventricule (cas I, V, VII).

— Trois fois il était mal injecté mais perméable, amputé dans sa partie antérieure sur des films de profil (cas XII, III) ou dévié latéralement dans sa partie inférieure, sur un film de face (cas IV).

— Une seule fois, dans un cas pris au début ou tout au moins peu évolutif, le III^e ventricule était normal et les ventricules latéraux en place, à peine dilatés (cas XIII). Il s'agissait d'une tumeur peu volumineuse, infiltrant un côté de la voie optique et respectant sa forme anatomique.

b) *Modifications des ventricules latéraux.*

Nous avons toujours trouvé les ventricules latéraux dilatés, témoins de l'hydrocéphalie concomitante. Tantôt peu dilatés (cas XIII, IV) tantôt moyennement dilatés (cas III), ils étaient très augmentés de volume dans tous les autres cas. Cette dilatation portait sur la totalité des ventricules latéraux dans les cas d'hydrocéphalie marquée.

D'autres fois, elle portait seulement sur les cornes frontales dont les parties inférieures étaient écartées, sur une vue de face (cas I). Les cornes frontales pouvaient être asymétriques dans leur dilatation ou dans leur position (corne gauche surélevée dans le cas IV). Enfin, la partie inférieure d'une ou des deux cornes frontales pouvait être amputée (cas IV, I).

c) *En somme*, dans les gliomes du chiasma, tumeurs comprimant la partie antérieure du III^e ventricule, on peut dire que la cavité de ce ventricule est invisible sur un cliché ventriculographique (face ou profil) ou bien que sa partie antérieure est amputée. Cette amputation paraît porter sur les cornes rétrochiasmiques. Les ventricules latéraux sont distendus. Il arrive que l'un soit moins injecté que l'autre ce qui traduit l'obstruction relative d'un trou de Monro. Les cornes frontales sont écartées, parfois relevées, surtout leur angle inférieur peut être amputé.

Mais il est des cas, très rares à la vérité, où le III^e ventricule

s'injecte normalement (gliome du nerf optique intracranien à peine propagé au chiasma, par exemple). Les images du III^e ventricule dépendent du volume et du siège de la tumeur sur la voie optique.

VII. — MODALITES EVOLUTIVES

L'évolution des gliomes du chiasma est, dans la règle, très lente. On a cité le cas d'un gliome du chiasma ayant évolué quatorze ans. LUNDBERG rapporte même un cas qui aurait été suivi pendant vingt-cinq ans.

Il n'est pas rare que les symptômes oculaires en particulier, évoluent depuis plusieurs années (cas II, VI, IX, XIII) à moins que le diagnostic ait pu être posé au premier examen, chez un enfant très jeune (cas VIII). Ces cas d'évolution lente semblent correspondre à des tumeurs fibreuses histologiquement peu évolutives.

D'autres fois, l'évolution est plus rapide, le début remonte à quelques mois et se caractérise par des signes d'hypertension intracrânienne qui vont en augmentant jusqu'à dominer le tableau clinique (cas VII, XII, V). Cette hypertension intracrânienne manifeste peut même venir précipiter l'évolution d'un tableau clinique fait de signes oculaires ou hypothalamiques, quelle que soit la date d'apparition respective de ceux-ci (cas VI, IX, XI).

Nous verrons au chapitre du pronostic que — les cas de mort post opératoire mis à part — certains de nos malades vivaient aveugles. Chez d'autres, l'état de la maladie demeurait stationnaire trois et quatre ans après l'intervention.

VARIETES ANATOMO-CLINIQUES DE GLIOMES PRIMITIFS DU CHIASSMA

ETUDE SYNTHETIQUE

A la lumière de nos observations nous pensons qu'il existe plusieurs variétés de gliomes du chiasma nuancées par l'âge, l'allure clinique, l'aspect anatomo-pathologique.

1°) PREMIERE VARIETE

Les cas types de gliomes primitifs du chiasma semblent réalisés par les observations VIII, XIII.

a) Ce sont des cas purs survenant dans la première enfance.

b) La tumeur infiltre la voie optique, souvent d'un seul côté. Un nerf optique intracranien est blanc, quelquefois gris rougeâtre, plus gros que l'autre qui paraît normal; en arrière, le chiasma est infiltré tout ou partie et quelquefois, plus en arrière, la bandelette homolatérale est infiltrée elle aussi. Le chiasma est augmenté de volume mais bien séparé des organes voisins et facilement reconnaissable, toute la voie optique ayant conservé sa forme anatomique.

La tumeur est plutôt fibreuse, dure, usant l'os au-dessous et en dedans de la clinoïde antérieure (selle en gourde) ou le canal optique (dilatation asymétrique ou unilatérale prononcée). Elle comprime le III^e ventricule et le rétrécit, d'où les troubles de la statique ventriculaire et l'hydrocéphalie plus ou moins marquée qui en découle. Mais la tumeur respecte le III^e ventricule.

Souvent une réaction inflammatoire du type arachnoïdite optochiasmatique se surajoute à cet aspect anatomo-pathologique. Histologiquement c'est un oligodendrocytome schwannoïde.

c) En clinique, il s'agit d'un enfant aveugle d'un côté,

peut-être depuis longtemps. Le champ visuel est absent et la papille est atrophique, à bords nets. L'autre côté est normal ou présente déjà, quelquefois, une légère pâleur de la papille dont les bords sont nets.

Les signes infundibulo-tubériens sont rares ou absents. En tous cas discrets, il faut les rechercher soigneusement pour en trouver un ou deux. Ils semblent dus plutôt à l'hydrocéphalie qu'à la compression de voisinage par la tumeur (Clovis VINCENT). L'hydrocéphalie manque en effet bien rarement. Latente, chronique, elle se traduit par des signes discrets tels que la céphalée, les cris nocturnes, les chutes faciles, le développement précoce et anormal de l'intelligence, l'augmentation de volume du crâne, au maximum un bruit de pot fêlé à la percussion auscultée.

d) C'est dans ces cas qu'on trouve une dilatation prononcée d'un trou optique, une selle en gourde ou une ébauche de selle en gourde unilatérale ou à prédominance unilatérale, bien appréciable sur des stéréoradiographies.

La ventriculographie au début peut montrer que le III^e ventricule s'injecte normalement. Quelquefois sa portion antéro-inférieure est amputée, rétrécie. Les ventricules latéraux sont moyennement dilatés, les cornes frontales en place. Au maximum on peut noter quelquefois une différence dans leur injection ou une amputation unilatérale de la partie inférieure de la corne.

e) L'évolution est très lente, pouvant atteindre plusieurs années. Souvent l'hydrocéphalie jusque-là latente, devient manifeste, la céphalée augmente, se caractérise, les vomissements peuvent apparaître ainsi que le flou des bords papillaires, voire la stase.

2°) DEUXIEME VARIETE

Ces cas paraissent beaucoup moins purs et beaucoup plus fréquents. Plus que les précédents, ils se comportent comme des tumeurs du cerveau.

a) Ils surviennent plus particulièrement au cours de l'adolescence, quelquefois chez l'adulte jeune.

b) Anatomiquement, ce sont des tumeurs essentiellement chiasmatiques avec ou sans envahissement des nerfs optiques. Le chiasma est augmenté de volume irrégulièrement. Il perd souvent

sa forme anatomique. La tumeur comprime et refoule le III^e ventricule sans généralement l'envahir.

Elle peut être de nature fibreuse à tendance lentement évolutive; elle peut être molle et présenter des zones de dégénérescence. Les réactions d'œdème cérébral localisé ou d'arachnoïdite de voisinage sont possibles.

Au point de vue histologique on ne retrouve pas toujours l'oligodendrocytome à l'état de pureté. Le plus souvent même, ce sont des cellules du type astroblastique qui prédominent. En tous cas, on retrouve toujours l'aspect schwannoïde de la tumeur. Jamais il ne s'agit d'un glioblastome.

c) Le début de la maladie est variable: tantôt il se caractérise par l'apparition d'un syndrome manifeste d'hypertension intracrânienne avec stase papillaire avec ou sans atteinte des fonctions visuelles, tantôt ce sont les signes infundibulo-tubériens qui apparaissent les premiers et qui évoluent quelquefois seuls, pendant un certain temps. Mais le plus souvent les premiers signes en date sont les signes visuels bientôt suivis des signes infundibulo-tubériens.

Sans doute, le schéma classique des troubles ophtalmologiques serait la forme d'atrophie optique à bords nets avec rétrécissement du champ visuel irrégulièrement et bizarrement découpé, parfois du type hémianopsie bitemporale. Il n'en est pas moins vrai que cette hémianopsie est rare, que l'hémianopsie homonyme n'est pas une exception et que la stase papillaire est fréquente (deux tiers des cas). Celle-ci peut précéder, accompagner ou suivre l'atrophie selon la date d'apparition de l'hypertension intra-crânienne (qui semble due ici à des troubles de compression marquée du ventricule médian). Lorsque cette hypertension est manifeste, elle peut entraîner des symptômes variés d'ordre cérébelleux... psychique, basilaire... et nécessite une trépanation décompressive pour éviter des accidents mortels.

Les signes infundibulo-tubériens sont plus nets que dans la première variété. Ils se manifestent souvent, chez cet adolescent, par des troubles morphologiques, des troubles génitaux à type d'infantilisme, de syndrome adiposogénital dont l'association aux troubles visuels réalise le tableau si fréquent du craniopharyngiome auquel on pense de prime abord.

Le premier symptôme en date dans l'histoire de la maladie permet peut-être de localiser le point de départ de la tumeur. Ainsi, un début par hémianopsie homonyme peut faire songer à

une atteinte primitive de la bandelette. Une atrophie optique unilatérale avec hémianopsie opposée peut faire penser à une atteinte primitive du nerf optique correspondant avec propagation au chiasma. Un début par signes infundibulo-tubériens avant toute stase papillaire permet d'invoquer une atteinte précoce de la paroi antérieure du III^e ventricule et peut être un point de départ chiasmatique postérieur.

Ce que nous venons de dire perd évidemment toute valeur si le symptôme apparaît après l'hypertension intracrânienne.

d) Les images radiologiques dépendent du siège de la tumeur, de sa nature, de son extension, de la durée de l'évolution. C'est ainsi que la dilatation du trou optique, l'aspect en gourde manquent dans la moitié des cas. Cet aspect en gourde peut être modifié ou n'être qu'ébauché pour les mêmes raisons. C'est dans cette deuxième variété de gliomes du chiasma que la ventriculographie montre l'absence d'injection du III^e ventricule, parfois seulement son amputation antérieure, sa déviation latérale. C'est aussi dans ces cas que les ventricules latéraux sont souvent dilatés — signes d'hydrocéphalie marquée — que les cornes frontales ont leur portion inférieure écartée l'une de l'autre ou amputées (au moins d'un côté).

e) L'évolution est des plus variables. Elle est souvent aussi longue que dans la première variété, mais elle dépend en grande partie des signes d'hypertension intracrânienne et de l'atteinte du III^e ventricule. La tumeur peut évoluer très lentement au niveau de la voie optique jusqu'au jour où apparaissent des signes d'hypertension intracrânienne qui vont dominer le tableau clinique et précipiter l'évolution. Avec la trépanation décompressive qui supprime ces accidents, et avec le traitement radiothérapique peut-être, on peut espérer des survies de plusieurs années: mais l'envahissement des voies optiques peut alors se compléter peu à peu — s'il n'est déjà total. Une extension au III^e ventricule (avec apparition de somnolence, de troubles mentaux chez un malade trépané) peut aussi venir raccourcir l'évolution.

DIAGNOSTIC

DIAGNOSTIC POSITIF

Schématiquement, le diagnostic d'un gliome du chiasma repose sur la triade suivante:

- *symptômes ophtalmologiques,*
- *signes d'atteinte hypothalamique,*
- *lésions radiologiques,*

évoluant surtout chez un *enfant* qui peut être atteint de *neuro-fibromatose cutanée*.

En réalité, si le diagnostic d'un gliome du chiasma est plus facile à poser quand il s'associe à un gliome du nerf optique, il demeure un diagnostic de présomption, bien difficile à poser pour un gliome uniquement localisé au chiasma.

C'est un diagnostic difficile parce qu'il s'agit d'une tumeur *rare*.

C'est un diagnostic difficile parce que la triade symptomatique n'est pas toujours au complet. Tantôt la tumeur ne se manifeste longtemps que par des *signes de voisinage*, tantôt elle évolue longtemps sans autre manifestations que des troubles visuels. Ces tumeurs n'ont, à vrai dire, aucun symptôme propre permettant un diagnostic précoce et sûr.

La radiographie elle-même peut être en défaut par son mutisme; d'autre fois, elle n'autorise pas de conclure et la ventriculographie ne permet, au maximum, qu'un diagnostic topographique. Le siège de la tumeur n'est précisé souvent qu'à l'intervention et souvent sa nature, qu'à l'examen histologique.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

L'âge sert de fil conducteur au diagnostic qui se pose d'une façon toute différente chez l'enfant et chez l'adulte.

I. — CHEZ L'ENFANT.

SOUVENT IL S'AGIT D'IDENTIFIER UN SYNDROME OPTOCHIASMATIQUE

a) *Ce n'est pas toujours facile en l'absence de signes neurohypophysaires.*

Les signes oculaires classiques (atrophie optiques à bords nets, hémianopsie bitemporale) font bien souvent défaut, remplacés par un rétrécissement irrégulier du champ visuel, une hémianopsie latérale homonyme, une atrophie longtemps et strictement unilatérale. Ces symptômes, il est vrai, orientent d'emblée vers l'atteinte de la voie optique antérieure dont la localisation pourra se préciser par des moyens complémentaires — radiologiques en particulier. Ce n'est que lorsque une hypertension intracrânienne évolue depuis un certain temps, qu'il peut être difficile, en présence d'une papille œdémateuse et blanche, de faire la part qui revient à l'hypertension intracrânienne et la part qui revient à l'infiltration de la voie optique antérieure.

b) *Il faudra savoir ramener les signes d'hypertension intracrânienne à leur cause et ne point s'arrêter* — comme on le voit encore trop fréquemment — à un diagnostic vague d'helminthiase, de lésion hépatique ou d'appendicite chronique. Devant des céphalées persistantes avec nausées ou vomissements, un examen du fond d'œil s'impose. On se rappellera que des signes neurologiques disparates, tels qu'une paralysie du moteur oculaire externe, un signe de Babinski bilatéral... n'ont pas de valeur localisatrice s'ils sont apparus après l'hypertension intracrânienne. Il en est de même pour les troubles cérébelleux que l'on peut observer; associés à l'hypertension intracrânienne, ils orientent pourtant vers une localisation tumorale de la fosse postérieure et les diagnostics qui viennent à l'esprit sont ceux d'astrocytome du cervelet ou de tuberculome. Le syndrome cérébelleux

est-il statique, on pense à une tumeur du vermis, est-il cinétique homo latéral, on pense à une tumeur du lobe correspondant. En réalité, il faut attacher une grande importance à l'histoire de la maladie, au premier symptôme apparu avant l'hypertension intracranienne, aux antécédents personnels ou collatéraux du malade.

Les troubles vestibulo-cérébelleux apparus après l'hypertension intracranienne ne veulent pas dire: syndrome sous-tentorial; l'épreuve de Barany est négative, la ventriculographie en dernier lieu peut trancher le diagnostic, non point par l'image de dilatation des ventricules latéraux qui peut être la même dans les deux cas, mais bien par les images du III^e ventricule (absence d'injection, amputation antérieure, déviation latérale, dans une tumeur optochiasmatique ; refoulement antérosupérieur, dilatation, dans un syndrome de la fosse postérieure). C'est aussi la ventriculographie qui permettra de faire le diagnostic d'hydrocéphalie par gliose ou tumeur de l'aqueduc.

c) On se rappellera enfin que l'*hydrocéphalie* accompagne quasi constamment les gliomes du chiasma, qu'elle soit légère, qu'elle soit évidente avec bruit de pot fêlé. Il ne faut pas compter sur les signes radiologiques pour la différencier d'une hydrocéphalie pure congénitale qui donne, elle aussi, de l'atrophie optique, souvent à bords nets. Les dilatations du III^e ventricule peuvent même donner une hémianopsie bitemporale. L'image de la selle en gourde sans gliome du chiasma (vérifié opératoirement), se voit quelquefois sur un cliché d'enfant hydrocéphale : Clovis VINCENT fit le diagnostic de gliome du chiasma, chez un enfant atteint d'atrophie bilatérale des nerfs optiques et présentant un cliché radiologique d'image en gourde. L'intervention montra des nerfs optiques plutôt diminués de volume, un chiasma normal et une énorme dilatation en doigt de gant du recessus sus-optique du III^e ventricule; elle se moulait sur une excavation de la partie supérieure de la paroi antérieure de la selle. Le fait d'ailleurs est rare, mais il faudra se défier des déformations de la région chez les hydrocéphales.

De même, la dilatation des trous optiques peut se voir, mais cette dilatation est régulière, assez symétrique et elle n'est pas aussi prononcée que dans les formes typiques de gliomes du nerf optique.

C'est, en dernier ressort, la ventriculographie qui peut aider à faire, dans les cas douteux, un diagnostic de localisation important au plus haut point pour le siège d'une intervention.

UNE FOIS QU'IL EST ACQUIS IL S'AGIT DE DETERMINER L'ORIGINE
DU SYNDROME OPTOCHIASMATIQUE

A) Chez l'enfant, en pratique, le gliome du chiasma pose un diagnostic : *le craniopharyngiome à variété suprasellaire*.

Sur les treize observations que nous rapportons, le diagnostic clinique de craniopharyngiome a été posé trois fois. On pense d'abord à lui. C'est la grande cause d'erreur, parce que c'est la tumeur de la région sellaïre la plus fréquente de l'enfant et parce qu'elle présente avec le gliome du chiasma un certain nombre de points communs: syndrome d'hypertension intra-crânienne, syndrome hypothalamique, syndrome hypophysaire, syndrome visuel.

Comme dans les gliomes du chiasma, l'hémianopsie bitemporale est assez rare, le rétrécissement du champ visuel souvent irrégulier et le scotome central non exceptionnel. L'atrophie à bords nets de la papille serait plutôt le fait d'un gliome du chiasma. Ce n'est pas toujours vrai. De même une papille pâle à bords flous, mélange d'atrophie et de stase, qui est surtout le fait d'un craniopharyngiome, s'observe souvent dans un gliome du chiasma. En réalité, le diagnostic repose avant tout sur des modifications radiologiques. Dans les craniopharyngiomes on ne constate ordinairement pas d'image en gourde de la selle et l'agrandissement des trous optiques n'a pas été observé, à notre connaissance. Il est classique de dire aussi que dans les gliomes du chiasma, les apophyses clinoides antérieures sont érodées alors que dans les craniopharyngiomes l'usure porte avec prédilection sur les clinoides postérieures. Mais celles-ci sont fréquemment abrasées dans les gros gliomes du chiasma s'étendant en arrière.

Le signe radiologique de valeur qui permet de parler d'un craniopharyngiome et l'existence fréquente de calcifications suprasellaires bien visibles sur un cliché de profil, centré sur la selle.

Or, pour aussi exceptionnelles qu'elles soient, ces calcifications peuvent exister dans le gliome du chiasma fibreux qui a subi la dégénérescence calcaire et donner l'image des calcosphérites suprasellaires d'un craniopharyngiome. Le cas a été signalé.

La ventriculographie elle-même ne peut que confirmer la localisation de la tumeur, mais ne permet point d'en déterminer l'origine. On pose donc le diagnostic de craniopharyngiome et c'est l'exploration optochiasmatique qui montre qu'il s'agit d'un

gliome du chiasma. Encore faut-il savoir qu'un gliome du chiasma peut avoir subi la dégénérescence kystique et simuler la poche de Rathke. On ne trouve cependant pas de paillettes de cholestérine à l'évacuation du kyste du gliome.

Certains cas de craniopharyngiomes offrent avec les gliomes du chiasma des difficultés de diagnostic presque insurmontables, même après l'opération, si l'on n'a pu prélever de fragment. Tel est le cas suivant :

OBS. — Ida Ka..., 13 ans

RÉSUMÉ

Baisse progressive de la vue en quatre mois. Œdème papillaire bilatéral et nerfs optiques en voie d'atrophie. Infantilisme. Quelques taches pigmentaires cutanées d'interprétations douteuses. Calcification suprasellaire. Diagnostic clinique de craniopharyngiome.

Opération : exposition d'une tumeur paraissant être un gliome du chiasma. Séances de radiothérapie profonde.

Poussées intermittentes d'hypertension intracrânienne cédant au traitement médical. Le traitement endocrinien améliore l'infantilisme, mais ne fait pas apparaître les règles. Malade vue pour la dernière fois trois ans et demi après l'opération, à l'occasion d'une poussée d'hypertension intracrânienne : état visuel stationnaire, papilles blanches à bords flous.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE : 12-7-36 — Cette écolière de 13 ans entre dans le service pour une *baisse importante de la vue*. Le début paraît remonter au mois de mars 1936 : l'enfant remarque que les lettres du tableau dansent et qu'il lui faut un certain temps pour arriver à les lire. Souvent il en est de même pour les livres qu'elle doit rapprocher pour lire.

Au mois de mai, ces troubles s'accusent au point que l'enfant ne peut plus lire que de très près et qu'elle fait des fautes en écrivant. En juin elle est très gênée pour passer son certificat d'études (qu'elle obtient du reste, avec mention). Dès lors sa vue baisse rapidement et en juillet elle ne peut plus lire que de grandes lettres. On ne peut faire préciser le côté qui a commencé et l'on n'a pas l'impression qu'il y ait eu un rétrécissement du champ temporal.

Par ailleurs, vers la mi-juin apparaît brusquement, un matin au réveil, une douleur localisée à la nuque et immobilisant la tête. Elle est étiquetée torticolis rhumatismal. Elle s'accompagne de diplopie intermittente. Ces troubles durent 10 jours, mais la tête demeure penchée à droite pendant encore un certain temps.

A part cet épisode douloureux on n'a jamais noté de céphalée bien caractérisée.

Pour tout autre signe on note seulement que la malade *n'est pas encore réglée*.

Le Docteur MAGITOT la voit le 9 juillet et l'adresse dans le service pour hypertension intracrânienne, œdème papillaire et signes radiologiques de tumeur suprasellaire.

ANTECEDENTS. — *Personnels* : Croissance rapide jusqu'à 11 ans, puis ralentissement.

Héréditaires : la mère présente de nombreuses taches café au lait sur les seins et dans le dos, mais pas de molluscum. La grand-mère en aurait présenté aussi. Un frère plus jeune a des taches café au lait sur les joues et une sœur également plus jeune, en a sur la main gauche.

Par ailleurs les parents sont de taille normale : le père mesure 1 m. 70 et la mère 1 m. 72.

EXAMEN. — Enfant intelligente, au psychisme normal.

Morphologie générale : Taille 1 m. 46. Tour de tête : 52 cm. 5. Poids : 46 kg.

Pas d'adiposité excessive lombaire et abdominale, mais bourrelet adipeux sous ombilical. Les mains sont assez potelées.

Les cheveux sont très noirs et normaux, les sourcils également. On note quelques rares poils pubiens mais pas de poils axillaires.

Sur la peau on constate une grande tache café au lait, de la grandeur d'une pièce de 1 franc, dans la région sus épineuse gauche et quelques taches lenticulaires sur les 2 bras, les épaules et le dos. Pas de tumeurs cutanées.

A l'examen neurologique on note :

Une légère inclinaison de la tête à droite, sans différence de tonicité entre les deux côtés des muscles du cou. La rotation de la tête est limitée.

L'examen du crâne montre qu'il existe un léger bruit de pot fêlé, mais la pression ne révèle pas de douleur.

Examen ophtalmologique : VOD = 0,2 VOG = 0,4.

Champ visuel très rétréci et irrégulièrement de chaque côté entre 15° et 30°.

Papilles œdémateuses et un peu pâles des deux côtés.

Les examens viscéral et humoral sont normaux.

La radiographie du crâne montre des signes d'hypertension intra-cranienne : vagues, disjonction des sutures, raréfaction des ailes du sphénoïde. On note aussi une dilatation sous-clinoïdienne antérieure à droite et un certain degré d'usure des clinoïdes postérieures.

Mais surtout, on observe une image de calcification au niveau du toit de la selle.

Conclusion : on porte le diagnostic de *craniopharyngiome*.

OPERATION le 16 juillet 1936 (Clovis VINCENT).

Volet frontal droit. Gros cerveau. — La ponction de la corne frontale ramène peu de liquide. Ouverture de la duremère.

Le cerveau est difficile à soulever.

On ne voit pas le nerf optique droit. Au niveau du jugum excavé en avant, on dirait qu'il existe une circonvolution supplémentaire placée en travers et plus blanche. On la dégage, on l'expose. En cherchant la bandelette, on voit que cette singulière circonvolution est le chiasma croisé par la cérébrale antérieure. On ne peut toucher à cette masse sans aggraver le trouble de la vision.

Fermeture — sutures.

Diagnostic opératoire : *gliome du chiasma*.

SUITES OPERATOIRES normales — La malade se lève le huitième jour.

A partir du 28 juillet, elle reçoit un traitement radiothérapique.

Elle quitte l'hôpital en septembre 1936, pour revenir seulement aux séances d'irradiation.

TRAITEMENT RADIOTHERAPIQUE (Docteur STHUL).

L'irradiation profonde est faite 3 fois par semaine tantôt à droite, tantôt à gauche et centrée sur l'angle externe de l'œil. Il a été ainsi fait 4 séries, en surveillant les troubles visuels, neurologiques et la numération globulaire.

La première série, du 28 juillet 36 au 24 décembre 36 a comporté : 54 séances, ce qui a porté la dose d'irradiation à 1800 r.

La deuxième série, du 16 mars 37 au 8 juillet 37 a comporté 24 séances, ce qui a porté la dose d'irradiation à 3000 r.

La troisième série, du 23 novembre 37 au 17 février 38, a comporté : 24 séances, ce qui a porté la dose à 4200 r.

La quatrième série, du 25 juin 38 au 16 août 38, a comporté : 20 séances, d'où une dose totale de 4700 r en 122 séances.

DES EXAMENS REPETES ont permis de conduire ce traitement radiothérapique :

Pendant les premières irradiations, (mois de septembre, octobre) l'acuité visuelle toujours un peu plus faible à droite reste à peu près sensiblement la même, le champ visuel toujours irrégulier et plus rétréci à droite, s'agrandit de 15 à 20°.

La pâleur papillaire persiste mais l'œdème s'efface peu à peu et disparaît presque complètement, les artères rétinienne sont grêles.

L'état général est bon, on continue le traitement jusqu'à 1500 r en novembre, puis 1800 r qui sont atteints à la fin de l'année 1936.

En mars 1937 le traitement est repris par doses de 100 r jusqu'à atteinte de 1200 r, la numération globulaire étant normale.

En novembre 1937, l'acuité visuelle est de 1/3 OD et OG, les bords papillaires à peu près nets, on reprend une nouvelle série de 1200 r qu'on continue en décembre, malgré la leucopénie (3200 g. b.), jusqu'en février 1938.

A partir du mois de mars 1938 jusqu'au mois de juin de la même année, la malade est hospitalisée pour des troubles d'hypertension intracrânienne : elle présente de la céphalée, des vomissements, des troubles psychiques à type de modifications du caractère, de l'affectivité; amnésie pour les faits récents. Elle a des troubles sphinctériens.

L'acuité visuelle est tombée à 1/10 avec scotome central absolu, le champ visuel est légèrement rétréci, l'aspect du fond d'œil est toujours le même. Les symptômes fonctionnels s'amendent progressivement par un traitement de S04 Mg en goutte à goutte.

La malade quitte l'hôpital le 15 juin avec une acuité de 1/3 à droite 1/4 à gauche, l'état des yeux étant redevenu ce qu'il était avant la poussée d'hypertension intracrânienne.

La radiothérapie est reprise le 25 juin jusqu'au mois d'août, sans incidents. La malade a reçu une dose totale de 4700 r. Bon état général, bon état oculaire. Repos de 3 mois.

En janvier 1939 nous revoyons la malade :

L'acuité visuelle est de 1/2 à droite et à gauche, le champ visuel irrégulièrement rétréci entre 45° et 60° à gauche, 30° et 45° à droite. Les papilles sont presque nettes, mais blanches, les vaisseaux de calibre presque normal.

L'état général est bon, l'existence est normale. On décide de ne pas reprendre le traitement radiothérapique.

— L'examen morphologique chez cette jeune fille de 16 ans nous donne

les renseignements suivants : taille 1 m. 49 (3 centimètres en 3 ans). Poids 50 kg., tour de tête 52 cm. 5 (le même). Tour de poitrine 80, tour de hanches 83.

— Le visage est un peu infantile, les sourcils très développés. On observe un léger duvet sur la lèvre supérieure.

— Il existe une certaine adiposité du tronc avec des plis adipeux axillaires. Les seins paraissent bien développés, surtout adipeux. Les poils axillaires et pubiens sont très rares, les organes génitaux externes encore infantiles. On note de l'adiposité abdominale et de la racine des membres.

L'acrocyanose des extrémités est évidente et la malade est toujours *aménorrhéique*.

Un traitement opothérapique par injection bihebdomadaire d'ante-lobine est prescrit.

En février 1939. — La malade a de nouveau des crises de céphalée et un état fébrile inexpliqué. Ces symptômes cèdent à quelques lavements de S04Mg.

En mai 1939. — L'examen oculaire est identique, le champ visuel toujours irrégulier asymétrique, plus rétréci à droite. (Aux différents examens, ce ne sont jamais les mêmes irrégularités de contours que l'on constate).

La malade n'a suivi aucun traitement : elle a grandi de 4 cm. en 5 mois, elle a maigri de 2 kg. 150. Elle n'a toujours pas ses règles mais elle accuse à maintes reprises des bouffées de chaleur à la face et des douleurs au niveau de l'ovaire gauche.

On prescrit une série de 18 injections intramusculaires bihebdomadaires d'hormones gonadotropes.

ADDENDUM : le 9 avril 1940, à l'occasion d'une permission de détente, nous revoyons notre malade dans le service de la Pitié. Nous apprenons qu'elle a été opérée de l'appendicite un mois avant pour avoir présenté de la céphalée et des vomissements (!) Mais nous ne pouvons avoir de plus amples renseignements à ce sujet, ne pouvant nous mettre en rapport avec le chirurgien.

En tous cas la malade est encore en poussée d'hypertension intracrânienne : elle n'a ni céphalées, ni vomissements, mais elle présente un certain degré d'euphorie. Elle a de l'incontinence d'urine et des matières la nuit. On note du tremblement ; elle marche en écartant les membres inférieurs. Au point de vue oculaire l'acuité visuelle est de 1/3 à droite et à gauche, le champ visuel rétréci irrégulièrement à 30° et 40° à droite 20° et 30° à gauche. Les papilles sont blanches, les bords flous surtout à gauche, et les veines dilatées.

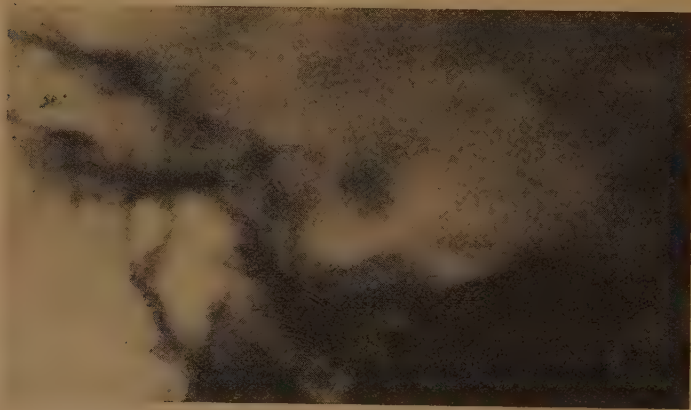
La malade est pâle ; au point de vue morphologique, sa taille est la

même, le système pileux axillaire et pubien est à peu près normal, mais elle n'est toujours pas réglée. Nous apprîmes par la suite que cette crise d'hypertension avait cédé au traitement médical et que la malade allait relativement bien...

COMMENTAIRES.

1°) L'image d'une calcification suprasellaire « en fumée » est bien importante pour une calcification de gliome du chiasma. Les trous optiques sont normaux.

Le syndrome adiposogénital présenté par la malade est bien le syndrome typique d'une poche, et la persistance de l'aménorrhée, malgré les thérapeutiques employées, est en faveur de ce diagnostic.



Obs. Ida Ka... — Profil droit. Remarquer l'image en gourde de la selle et les calcifications suprasellaires.

L'aspect opératoire serait peut-être aussi en faveur du diagnostic de poche de Rathke, car la tumeur masquait les nerfs optiques qu'on n'a pas pu voir au cours de l'intervention, alors qu'il en est autrement pour les gliomes du chiasma.

2°) On a dit « gliome du chiasma » à l'exploration parce que la tumeur paraissait être chiasmaticque. Les séances d'irradiations n'ont pas aggravé l'état de la malade comme elles auraient dû le faire s'il s'était agi d'une poche, et le caractère évolutif est

en faveur du diagnostic de gliome du chiasma. Les taches calcifiées sans être cependant typiques de la maladie de Recklinghausen seraient aussi en faveur d'un gliome du chiasma. L'image en gourde bien qu'assez verticale, n'existe que du côté droit où la clinoiïde antérieure est amincie.

3°) Mais ce ne sont là que des présomptions et l'évolution ne permet pas plus d'affirmer qu'il s'agit d'un gliome du chiasma à évolution lente que d'un craniopharyngiome à évolution retardée.

Le diagnostic reste incertain faute d'un examen histologique, qui ne pouvait être fait sans aggraver l'état visuel de la malade. En tous cas, si c'est un craniopharyngiome, on voit sur le cliché une déformation en gourde de la selle et si c'est un gliome du chiasma — comme on l'avait pensé à l'opération — l'observation montre que ces tumeurs peuvent présenter des calcifications très importantes.

B) Quelquefois on pense à un craniopharyngiome chez un enfant ou un adolescent qui présente des troubles neurohypophysaires (syndrome adiposogénital ou infantilisme maigre, diabète insipide, troubles du sommeil...) et des troubles visuels (hémianopsie bitemporale, quelquefois stase papillaire). Mais la selle turcique est normale ou un peu agrandie ce qui ne confirme ni le diagnostic de craniopharyngiome, ni celui de gliome optochiasmatique. La ventriculographie montre que le III^e ventricule est normal ou augmenté de volume, mais il n'y a pas de tumeur. Il s'agit d'une *encéphalite du III^e ventricule*, selon le terme de Clovis VINCENT, qui, sans présumer d'une étiologie infectieuse, décrit simplement sous ce titre « ce qui n'est pas tumoral ».

C) *Le cholestéatome suprasellaire* est une tumeur plus rare encore que le gliome du chiasma (deux cas pour treize gliomes du chiasma) et qui se développe, elle aussi, surtout chez l'enfant. Son diagnostic se pose donc quelquefois. OLIVECRONA a donné les signes caractéristiques de cette tumeur :

— atrophie optique primitive à évolution très lente avec hémianopsie bitemporale,

— selle turcique normale avec agrandissement de la gouttière et des trous optiques,

— absence de perturbations neurohypophysaires.

Il est bien difficile de rattacher ce syndrome à un méningiome en raison de l'âge, à un craniopharyngiome en l'absence de signes infundibulaires et de calcifications suprasellaires. Mais un tel syndrome peut subir des variations: DAVID a montré que la dilatation des trous optiques pouvait manquer alors que l'absence des perturbations neurohypophysaires n'était pas toujours de règle. L'intervention montre la présence, dans la région suprasellaire, d'une masse blanchâtre, de consistance grasseuse, encapsulée.

II. — CHEZ L'ADULTE.

IDENTIFIER LE SYNDROME OPTOCHIASMATIQUE

Est souvent plus difficile que chez l'enfant lorsque manquent les troubles neurohypophysaires ou des troubles visuels comme l'atrophie optique à bords nets avec hémianopsie bitemporale.

1°) *Le diagnostic de lésion optochiasmatique est en effet bien moins aisé dans les troubles visuels asymétriques isolés* : Cécité unilatérale avec absence de renseignement sur son mode de formation, rétrécissement concentrique et irrégulier du champ visuel... Un mauvais fonctionnement pupillaire existe-t-il, on pense à une *atteinte syphilitique des nerfs optiques*, on pratique un examen neurologique complet, des réactions biologiques, on fouille les antécédents; même avec des résultats négatifs on peut essayer un traitement d'épreuve, mais la grande erreur est de trop multiplier ou de trop prolonger ces thérapeutiques qui ne font pas leur preuve.

Chez le sujet jeune, l'atteinte de la voie optique pourra évoquer l'idée d'une *sclérose en plaque*. On recherchera les modifications discrètes des réflexes cutanés, la dissociation Wassermann-Benjoin dans le liquide céphalo-rachidien et l'on attachera une grande importance à une évolution par poussées successives.

Les causes des névrites optiques sont multiples, mais il en est qu'on éliminera facilement — telles certaines névrites toxiques (alcool et tabac) ou certaines névrites d'origine infectieuse bien déterminée.

Les sinusites latentes sphéno-ethmoïdales devront être toujours recherchées en présence d'une atteinte de la voie optique antérieure. Elles sont capables, en effet, de retentir sur le nerf

optique directement ou par l'intermédiaire du système veineux qui draine la muqueuse de ces sinus. Ici pourtant, l'évolution clinique est lente et capricieuse, le scotome central parfois énorme et les signes objectifs modestes puisque, le plus souvent, le segment temporal de la papille est à peine décoloré. Ces malades souffrent de céphalées et chez eux la pression des fosses temporales et des régions sus orbitaires éveille parfois la douleur. Des examens spéciaux, des radiographies prises en position de HIRTZ donnant l'image des sinus de la base, sont nécessaires pour rattacher ces manifestations oculaires à leur véritable origine. Souvent le diagnostic reste un diagnostic d'évolution, d'essai thérapeutique. Un traitement endonasal ou endosinusal (résection d'un cornet, trépanation du sinus sphénoïdal) est susceptible d'entraîner des améliorations rapides et notables.

Devant une atrophie optique unilatérale avec scotome central, il faut toujours penser à la possibilité d'une *compression du nerf optique intracranien*. L'examen neurologique, les épreuves radiographiques mettent déjà sur la voie du diagnostic, d'autant que des examens ultérieurs peuvent déceler l'apparition d'un œdème papillaire controlatéral (syndrome de Foster-Kennedy) ou d'un rétrécissement temporal du champ visuel identifiant alors facilement une lésion optochiasmatique.

2°) *En présence d'une hypertension intracrânienne*, avec son cortège de signes d'emprunt, l'identification du syndrome optochiasmatique pourra présenter les mêmes difficultés que chez l'enfant. L'histoire de la maladie souvent et la ventriculographie généralement permettront de différencier un syndrome sus tentorial d'un syndrome sous tentorial et d'intervenir, s'il y a lieu, par la voie convenable.

DANS LE SYNDROME OPTOCHIASMATIQUE DE L'ADULTE

Les trois tumeurs qui, dans leur forme atypique, simulent le plus souvent un rare gliome du chiasma sont :

- l'adénome chromophile de l'hypophyse
- le méningiome du tubercule de la selle
- le méningiome du jugum sphénoïdal

(outre le craniopharyngiome dont la manifestation chez l'adulte n'est pas rare après la quarantaine).

L'erreur de diagnostic est encore plus grande que chez l'enfant puisque le gliome du chiasma y est encore plus rare.

1. *L'adénome chromophile*

Donne des signes de perturbation hypophysaire comme peut le faire un gliome du chiasma, pour les troubles génitaux en particulier. Par contre, l'hémianopsie bitemporale est régulière et progressive dans l'adénome chromophile; la selle est agrandie dans tous ses diamètres et ses parois sont atrophiques. Cependant l'image radiologique du trou optique peut prêter à erreur puisque un adénome hypophysaire peut envahir le canal optique et le dilater (LYSHOLM et OLIVECRONA). La ventriculographie même ne permet pas le diagnostic différentiel dans les volumineux adénomes à évolution retrochiasmatique.

D'autre part un gliome du chiasma, en tant que tumeur de voisinage, peut donner des signes de réaction hypophysaire d'ordre chromophile et même d'ordre acidophile comme nous l'avons déjà vu.

2. *Dans le méningiome du tubercule de la selle*

Le début est assez fixe, caractérisé par des douleurs contusives rétro-oculonasales persistant depuis des années, puis par des troubles oculaires à peu près symétriques. L'hémianopsie bitemporale se complète très rapidement. L'atrophie optique est à bords nets ou un peu flous. Mais le vrai caractère différentiel est donné par l'absence de modifications du contour de la selle et la présence assez fréquente d'un ostéome du tuberculum sellae. Il est vrai que dans certains gliomes du chiasma de l'adulte la selle peut être normale et le diagnostic n'est fait qu'à l'intervention.

3. *Le méningiome du jugum sphénoïdal*

Qui se rencontre en général chez une femme de la quarantaine, se caractérise schématiquement par une hémianopsie bitemporale très asymétrique avec atrophie optique unilatérale évoluant déjà depuis quelques années, alors que la papille de l'autre œil commence à pâlir. Les bords papillaires sont un peu flous et là encore l'évolution est lente. Ces symptômes sont à rapprocher de ceux d'un gliome optochiasmatique. Les signes radiologiques peuvent ne pas trancher le diagnostic. La dilatation du trou optique peut même être due au méningiome qui pousse un prolongement dans l'orbite. Les meilleurs éléments du diagnostic différentiel sont, nous le répétons, *l'âge du sujet* et *la rareté du gliome du chiasma*.

4. Un gros gliome du chiasma comprimant le lobe frontal pourrait donner des signes mentaux, une paralysie faciale centrale, une atrophie optique unilatérale et en imposer pour un *gliome de la face orbitaire du lobe frontal*.

5. Nous n'insisterons pas sur d'autres *néoformations très rares de la région* qui peuvent prêter à erreur et qui sont le plus souvent diagnostiquées à l'intervention.

Il en est ainsi pour certains chordomes, cholestéatomes, ostéomes.

Signalons, à propos des anévrismes, le cas de VAN DER HOEVE — rapporté par E. HARTMANN — où le canal optique était dilaté par un vaisseau augmenté de volume; avec exophtalmie pulsatile et souffle, chez un homme de trente-cinq ans.

III. — CHEZ L'ENFANT ET CHEZ L'ADULTE.

Il est enfin deux diagnostics importants qui se posent chez l'un comme chez l'autre:

- l'arachnoïdite optochiasmatique.
- les tumeurs du III^e ventricule.

I. — L'ARACHNOÏDITE OPTOCHIASMATIQUE

— Dans les deux affections l'évolution irrégulière des altérations du champ visuel, la présence fréquente d'un scotome central, la possibilité de symptômes discrets d'altération neurohypophysaire rendent la discrimination difficile.

— La radiographie elle-même peut être sujette à erreur, soit pour être muette dans un gliome du chiasma, soit pour donner des signes de cette tumeur dans une arachnoïdite optochiasmatique: Clovis VINCENT, PUECH et DAVID ont signalé un cas d'arachnoïdite optochiasmatique avec selle en gourde. PUECH et DESCHAMPS ont observé dans une arachnoïdite optochiasmatique « un élargissement des deux trous optiques et un déformation en gourde de la selle, liée à la présence d'une méningite séreuse kystique, ayant usé la paroi antérieure de la selle à la manière d'un gliome du chiasma ». De tels faits demanderaient cependant confirmation, car on sait que les arachnoïdites optochiasmatiques donnent lieu à de nombreuses erreurs de diagnostic (Clovis VINCENT).

— Enfin, les deux affections peuvent coexister. Un gliome du chiasma peut s'entourer d'adhérences dues à une réaction inflammatoire des méninges voisines ou du lobe frontal œdémateux. Une arachnoïdite optochiasmatique peut augmenter de volume le nerf optique ou le chiasma, et faire croire à une tumeur à l'intervention. La sensation de dureté appréciée par le stylet du neurochirurgien serait en faveur d'un gliome (Cl. VINCENT).

Mais il existe des gliomes à forme lâche et, sans prélèvement histologique, il peut être quelquefois difficile de dire si la cause de cet aspect anatomopathologique est tumorale ou infectieuse. Le traitement radiothérapique, le traitement anti-infectieux, l'évolution, ne lèveront peut-être pas toujours le doute à bref délai. L'observation Rigo... (cas XIII) en fut un exemple.

II. — LES TUMEURS DU III^e VENTRICULE

Les tumeurs du III^e ventricule sont relativement peu fréquentes. L'intérêt de la question n'est pas seulement d'être sûr qu'il existe une tumeur du III^e ventricule — qu'on ne sait pas actuellement enlever, mis à part les kystes colloïdes du trou de Monro — mais surtout d'être sûr qu'il n'en existe pas. Le diagnostic entre tumeur du III^e ventricule et certains gliomes du chiasma offre une valeur peut-être plus scientifique que pratique, car lorsqu'un gliome du chiasma est assez gros pour refouler ou infiltrer le III^e ventricule, le pronostic est des plus sombres, toute tentative thérapeutique étant impossible. Mais il est intéressant de connaître mieux les relations étroites qui existent entre ces tumeurs au point de vue topographique et histologique. Dans l'avenir, ces points seront peut-être à la base de thérapeutiques efficaces, par les rayons X en particulier.

a) *Les tumeurs de la partie postérieure du III^e ventricule* qui se manifestent par des signes d'hypertension intracrânienne auxquels peuvent s'associer des phénomènes empruntés aux appareils voisins — cérébelleux en particulier — ont leur diagnostic facilité par la ventriculographie : dans les pinéalomes, les recessus postérieurs du III^e ventricule sont effacés et souvent la partie antérieure est injectée ; dans les tumeurs développées dans l'aqueduc et faisant certaine saillie dans la cavité ventriculaire, on peut voir sur les différents clichés tout le corps de celle-ci injecté, moins un segment de sa partie postérieure, les deux cornes.

b) *Les tumeurs du corps et de la partie antérieure ou infé-*

rieure du III^e ventricule ont comme certains gliomes du chiasma des signes cliniques d'atteinte de la région suprasellaire.

Voici trois résumés d'observations du service de la Pitié qui illustreront les faits :

1) *Enfant Riv...*

Macrogenitosomie.

Ventriculographie : III^e ventricule non injecté.

Diagnostic clinique : tumeur des tubercules mamillaires.

Intervention : grosse tumeur siégeant entre la carotide interne et la tige pituitaire, s'étendant sous le nerf optique droit.

2) *Bran... Colette 12 ans.*

Syndrome de craniopharyngiome.

Autopsie : gliôme rétrochiasmatique de la paroi inférieure du III^e ventricule.

3) *Ler... Hélène 28 ans.*

Syndrome de Cushing.

Autopsie ; gliome du plancher du III^e ventricule adhérent au chiasma dont il est indissociable. Mais le chiasma n'est pas augmenté de volume, il est bien visible, bien différencié (page 129). L'hypophyse est macroscopiquement normale.

Hormis la première observation où le diagnostic fut posé grâce à un signe précis — mais rare — on a fait les mêmes erreurs que pour le diagnostic d'un gliome du chiasma, ces tumeurs ayant revêtu une symptomatologie d'emprunt (poche, syndrome de Cushing).

L'évolution d'une tumeur du III^e ventricule est en général plus rapide que celle d'un gliome du chiasma.

La ventriculographie, par l'absence d'injection du III^e ou par son amputation antérieure, ne permet pas de différencier des tumeurs qui présentent le plus souvent la même symptomatologie, à savoir les volumineux gliomes du chiasma, les tumeurs hypophysaires à développement rétro-chiasmatique et les tumeurs du corps du III^e ventricule.

S'il est des gliomes du chiasma qui n'altèrent pas le III^e ventricule et qui se manifestent avant tout par des troubles visuels, il en est d'autres qui infiltrant ou compriment rapidement le

ventricule médian et qui se manifestent plus comme des tumeurs de la partie antérieure de ce ventricule que comme des gliomes chiasmatiques.

A l'opposé, les gliomes du III^e ventricule et ceux de l'espace perforé antérieur ou de la tige pituitaire n'ont pas tendance à envahir le chiasma: telle est du moins l'opinion classique. En réalité, il existe des gliomes du III^e ventricule qui infiltrent secondairement la voie optique. Nous en arrivons ainsi au diagnostic entre gliome primitif et gliome secondaire du chiasma, au diagnostic entre gliome du chiasma et gliome au niveau du chiasma.

DIAGNOSTIC DE LA VARIÉTÉ DES TUMEURS CHIASMATIQUES

A) DIAGNOSTIC AVEC LES GLIOMES SECONDAIRES DU CHIASMA.

1^o) *Les tumeurs qui envahissent secondairement le chiasma optique peuvent donc venir du III^e ventricule: ce sont aussi des gliomes.*

Ce n'est que l'examen macroscopique et surtout microscopique de la pièce qui, associé à une allure clinique un peu particulière, permet cette finesse de diagnostic. En voici du reste un exemple frappant dans l'observation suivante que nous avons sortie du cadre des gliomes du chiasma pour la mettre dans celle des tumeurs du III^e ventricule — (*que Monsieur le Professeur VILLARD, de Montpellier, veuille trouver ici l'expression de nos remerciements pour les compléments d'observation qu'il a bien voulu nous transmettre à propos de ce malade.*)

OBS. — Boul... Fernand, 42 ans.

RÉSUMÉ

Polyurie puis baisse rapide de la vue en un mois avec hémianopsie bitemporale. Atrophie optique à bords nets se complétant le mois suivant puis narcolepsie profonde. Pas de signe d'hypertension intracrânienne.

Intervention : énorme gliome du chiasma envahissant les deux nerfs optiques intracrâniens.

Mort. — Autopsie : tumeur infiltrant le plancher du troisième ventricule jusqu'à la protubérance (semblant respecter les tubercules mamillaires) infiltrant les parois du troisième ventricule, le chiasma, les nerfs optiques. Zones nécrotiques intratumorales.

Histologie : glioblastome hétéromorphe probablement à point de départ rétrochiasmatique.

OBSERVATION

HISTOIRE DE LA MALADIE : le 28 juin, 1937 consulte le Professeur VILLARD pour baisse progressive et rapide de la vue depuis un mois.

« Cette diminution de la vision, dit le Professeur VILLARD, ne s'accompagne ni de céphalée, ni de vertiges, ni de vomissements, ni de changement de caractère. Un oculiste a ordonné des injections intraveineuses de CyHg. On n'a fait ni radio, ni B. W., ni analyse d'urine, bien qu'il urine beaucoup depuis quelques mois ».

L'examen oculaire donne les résultats suivants :

VOD = 1/8 VOG = 1/8.

Hémianopsie bitemporale plus étendue à gauche.

Atrophie optique partielle, à bords nets plus marquée à gauche.

L'examen radiographique, fait le même jour, ne montre rien du côté de la selle turcique.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Le malade continue son traitement de cyanure.

Mais, au bout d'un mois à peu près, un nouvel examen oculaire se montre identique au premier.

Le Professeur VILLARD envoie le malade d'urgence dans le service de notre Maître Clovis VINCENT où il entre le 12 août 1937.

L'EXAMEN montre : au point de vue oculaire VODG à 1/10. Pupilles miotiques, réflexes faibles.

Motilité normale.

Hémianopsie bitemporale avec participation du point de fixation des deux côtés et perte d'une partie du champ nasal à droite.

FODG = décoloration papillaire à bords nets.

Au point de vue neurologique: le malade fait des accès de narcolepsie qui seront de plus en plus marqués jusqu'à l'intervention.

Au point de vue radiologique : rien d'anormal au niveau de la région sellaire.

Conclusion : on pose le diagnostic de tumeur supra sellaire.

OPERATION le 27 août 1937 (Docteur PUECH).

Le malade est opéré comateux.

Volet frontal droit.

Ponction ventriculaire.

Exploration optochiasmatique.

Enorme gliome du chiasma et des nerfs optiques. Hémostase — suture après ablation du volet osseux.

Le malade ronfle toujours, meurt le lendemain.

AUTOPSIE le 29 août 1937 : gros cerveau à surface hémorragique.

Dilatation ventriculaire surtout marquée à droite.

Grosse tumeur envahissant la partie postérieure du chiasma jusqu'au pédoncule (sauf les tubercules mamillaires) le chiasma et les nerfs optiques intracrâniens. Mais, à part le plancher du troisième ventricule qui est très saillant, en dôme (voir photographie de la base du cerveau) et d'où émerge la tige pituitaire, les autres organes (chiasma, nerfs optiques) quoiqu'infiltrés par la tumeur et très augmentés de volume, ont gardé leur forme première et sont très reconnaissables.

Sur une coupe frontale : les parois du III^e ventricule sont envahies par la tumeur et très épaissies, réduisant le III^e ventricule à une cavité linéaire.

Sur une coupe sagittale : la tumeur intéresse la terminaison des nerfs optiques, le chiasma, les parois antérieures, inférieures et latérales du III^e ventricule.

Enfin on observe quelques flots nécrotiques au niveau des parois du III^e ventricule.

HISTOLOGIE (Docteur BERDET) :

— Coupe parasagittale du chiasma, du nerf optique et de la paroi infiltrée du III^e ventricule.

— Coloration à l'argent.

Glioblastoastroblastome riche en cellules. — On observe :

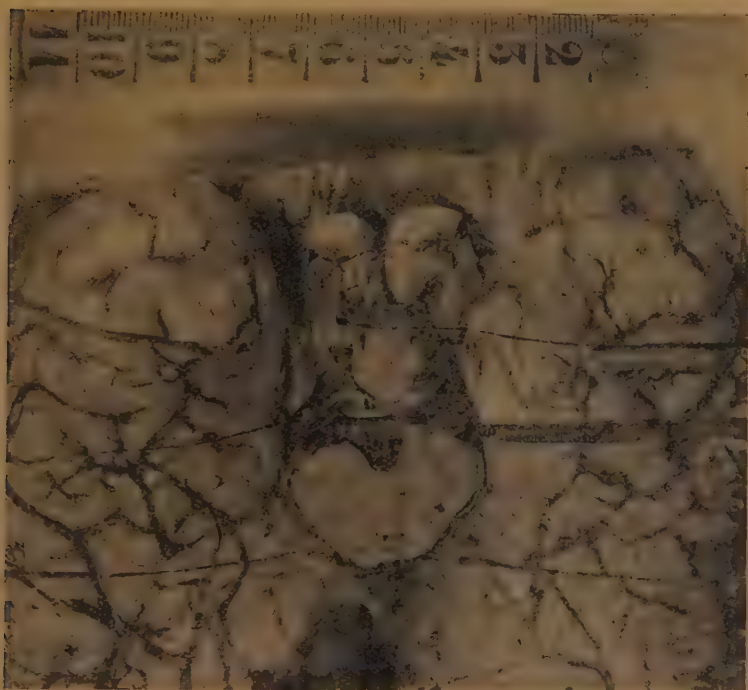
1^o) Des astroblastes à protoplasme gonflé, très dense, munis de prolongements qui s'orientent perpendiculairement à la paroi vasculaire, formant des systèmes gliovasculaires nets (comme dans les astroblastomes). Beaucoup de ces cellules ont plusieurs noyaux. Donc tumeur maligne.

2^o) Des glioblastes, entre les cellules précédentes. Ce sont des cellules plus petites dont il est impossible d'imprégner nettement le protoplasme. Par place elles se disposent en couronnes et les prolongements subissent un pro-

cessus de dégénération (pseudorosette de dégénérescence comme dans les glioblastomes).

3°) L'endothélium des vaisseaux gonfle et prolifère et l'on observe des zones nécrotiques (comme dans les glioblastomes hétéromorphes).

A mesure que l'on s'approche du nerf optique les cellules s'allongent, prennent un aspect bipolaire. Les fibres visuelles du nerf optique apparais-



Obs. Boul... — La paroi inférieure du III^e ventricule le chiasma et les nerfs optiques intracrâniens sont envahis par la tumeur.

sent, plus ou moins obliquement coupées mais non détruites. Il y a envahissement du nerf optique, mais on retrouve sa structure. Ce n'est pas l'architecture particulière des cellules du gliome du chiasma (qui détruisent les fibres nerveuses). L'aspect le plus typique de la tumeur se trouve loin du chiasma dans la paroi du III^e ventricule.

— Ce type de tumeur marque la transition entre le cas Ler...,

que nous citions plus haut, à propos des tumeurs du troisième ventricule, et les gliomes du chiasma de la deuxième variété. Mais il est très différent des gliomes du chiasma de la première variété (comparer les coupes sagittales des cerveaux Lebou..., Boul... et Ler..., page 129). En somme, ce cas ne paraît pas correspondre à un gliome primitif du chiasma. Le point de départ paraît être ventriculaire, peut-être rétrochiasmatique avec infiltration secondaire de la voie optique. Tout plaide en faveur d'un diagnostic de tumeur gliale du III^e ventricule propagée au chiasma : l'âge du malade (42 ans), les symptômes hypothalamiques les premiers en date (polyurie) et toujours au premier plan sans hypertension intracranienne, l'évolution très rapidement mortelle enfin. On ne peut faire que le diagnostic d'atteinte de la région hypothalamique. Opératoirement, on ne peut que dire : gros gliome du chiasma à forme lâche et molle. Mais déjà l'aspect des coupes montre qu'il s'agit d'une tumeur à la fois optochiasmatique et ventriculopariétale. L'histologie fait le diagnostic de tumeur maligne, sans caractère schwannoïde, ce qui n'est pas le propre des gliomes primitifs du chiasma.

2°) *L'envahissement du chiasma par un gliome rétinien* qui s'étend dans le nerf optique est une notion classique. Or, il nous paraît bien exceptionnel que ces tumeurs, que l'on appelait à tort gliomes de la rétine, envahissent secondairement le chiasma. Ce ne sont pas des tumeurs de la névroglie, mais des tumeurs neuroépithéliales, des rétinocytomes qui se propagent à l'orbite, aux os du crâne. Leur propagation peut suivre la voie optique sans lui adhérer. Telle est l'observation de cet enfant Tarn..., âgé de 5 ans:

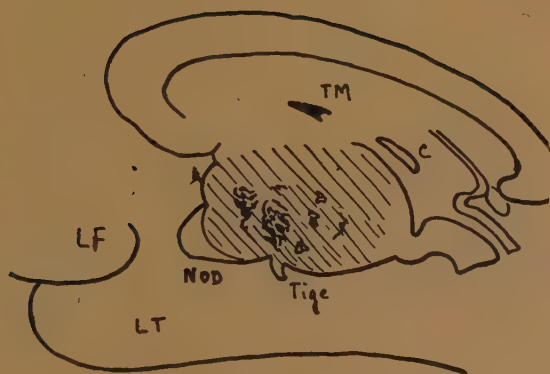
Enucléé deux ans auparavant pour rétinocytome de l'œil droit (globe non perforé) et qui rentre dans le service en fin mars 1930 avec une baisse de la vision de l'œil gauche, de la céphalée, des vomissements et une image radiologique de dilatation du canal optique droit. L'intervention par volet frontal droit permet d'enlever les trois quarts d'une tumeur sus-chiasmatique n'adhérant pas au nerf optique et au chiasma. Traitement radiothérapique. Mort.



Gliome du chiasma infiltrant la portion antérieure de la bandelette droite (cas VIII).

La tumeur n'intéresse que la voie optique et respecte rigoureusement les parties voisines.

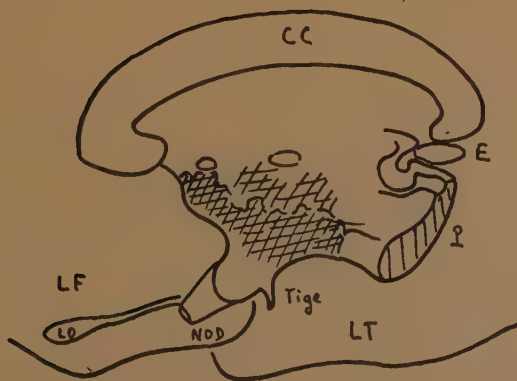
Coupe parasagittale passant par le chiasma à l'union de son tiers moyen et de son tiers externe (côté tumeur).



Gliome ventriculo-chiasmatique gliome secondaire du chiasma et des nerfs optiques.

Fernand Boul., 42 ans (remarquer les zones nécrotiques au centre de la tumeur maligne)

Coupe sagittale passant par le milieu du chiasma.



Gliome du plancher du III^e ventricule. Hélène Ler..., 28 ans. Tumeur adhérente au chiasma, mais chiasma respecté, non augmenté de volume, bien visible, bien différencié.

Coupe sagittale passant par le milieu du chiasma.

B) DIAGNOSTIC AVEC LES AUTRES TUMEURS PRIMITIVES DU CHIASMA.

Gliomes mis à part, les autres tumeurs du chiasma sont exceptionnelles.

Les *tumeurs des gaines méningées de la voie optique* déjà rares, sont avant tout développées aux dépens des gaines du nerf optique dans sa portion juxtacanaliculaire, à l'orifice interne du canal optique. Cela se conçoit puisque la gaine méningée s'écarte du chiasma. GUILLAUMAT les mentionne dans sa thèse sur les « méningiomes suprasellaires » et dit à ce sujet : « Leurs signes sont assez comparables à ceux des gliomes du chiasma ou du nerf optique intracranien et en l'absence d'un examen histologique, on aurait pu se demander si deux cas publiés en 1922 par DANDY, de méningiomes en bagues du nerf optique intracranien chez des enfants, n'étaient pas précisément des gliomes. Même à l'intervention, même de la part d'observateurs avertis, la nature exacte de la lésion constatée peut donner lieu à des hésitations; l'âge des malades plaide pour le gliome du chiasma, l'examen macroscopique pour des réactions fibreuses ou kystiques d'arachnoïdite optochiasmatique, l'étude histologique pour des endothéliomes, peut-être des formes rares de méningiomes en plaque ».

DIAGNOSTIC ENTRE GLIOME DU NERF OPTIQUE ET GLIOME DU CHIASMA

Dans certains cas nous allons voir qu'il est utile au point de vue chirurgical de préciser ce diagnostic: en présence d'un gliome du nerf optique y a-t-il atteinte du chiasma ? L'atrophie optique unilatérale avec dilatation du canal optique, sans autres symptômes neurologiques, sont des signes de gliome du nerf optique dans sa portion intracanaliculaire. L'image unilatérale de selle en gourde laisse présumer l'atteinte de la portion intracranienne du nerf et l'exophtalmie l'atteinte de sa portion orbitaire.

La pâleur de l'autre papille, même légère, même en l'absence d'hémianopsie, d'un trouble neurohypophysaire discret, ou de

modification radiologique de la selle (image en gourde bilatérale) permet de penser, par déduction, à l'atteinte chiasmatique. Mais le plus souvent dans ces cas, seule l'intervention permet de constater l'atteinte du chiasma et, généralement, d'en préciser l'étendue.

TRAITEMENT

Le traitement des gliomes du chiasma est assez décevant.

Nous avons à notre disposition :

- l'intervention neuro-chirurgicale.
- le traitement radiothérapique.

A) L'INTERVENTION NEURO-CHIRURGICALE

est dans la règle un moyen utile mais insuffisant.

1°) MOYEN INSUFFISANT.

Généralement, il ne peut être question, chez des sujets qui y voient encore et chez lesquels l'évolution vers la cécité est très lente, de pratiquer une ablation de la tumeur, cette ablation, outre sa difficulté et ses dangers, risquant d'entraîner une cécité immédiate et définitive.

Nous verrons que l'ablation de la tumeur à cette période ne s'applique qu'à des cas très rares.

Plus tardivement, si le malade est aveugle, on pourrait peut-être essayer l'ablation totale, mais l'intervention est d'une gravité exceptionnelle.

2°) MOYEN UTILE.

a) *L'intervention est utile lorsqu'on n'a pu poser qu'un diagnostic de tumeur de la région sellaire et que l'exploration optochiasmatique s'impose.* Nous avons vu de la sorte qu'un diagnostic de craniopharyngiome était souvent infirmé, nous avons vu que parfois l'opérateur tombait sur une cholesteatome suprasellaire, tumeur curable.

D'autres fois, on a pu intervenir avec le diagnostic clinique de gliome optochiasmatique chez un hydrocéphale présentant une atrophie optique bilatérale avec dilatation des trous optiques ou image de selle en gourde; l'exploration optochiasmatique a infirmé ce diagnostic. Nous rappelons aussi les erreurs radiologiques que peut donner un kyste d'arachnoïdite optochiasmatique: on opère un gliome du chiasma, on trouve une arachnoïdite.

Enfin, chez l'adulte où le gliome du chiasma est exceptionnel c'est l'intervention qui infirme ou confirme le diagnostic.

b) C'est seulement l'exploration optochiasmatique qui permettra de préciser les caractères anatomopathologiques de la tumeur.

Ce fait est d'importance pour le traitement radiothérapique. Nous verrons que pour les gliomes kystiques, calcifiés ou très fibreux, les rayons X ne paraissent pas devoir donner de bons résultats.

c) L'intervention est utile parce qu'on peut agir quelquefois sur la tumeur.

— Lorsqu'il existe chez l'enfant une atrophie optique unilatérale avec dilatation du trou optique, l'intervention montrera s'il s'agit d'un gliome localisé au nerf optique ou plus étendu.

Si la tumeur n'atteint pas le chiasma, le neuro-chirurgien pourra tenter l'extirpation du nerf optique en le coupant en arrière de la tumeur. En avant, il pourra réséquer le toit du canal optique et la portion nécessaire du plafond de l'orbite pour sectionner le nerf optique orbitaire en avant de la tumeur. Voilà le cas neurochirurgical idéal. Notre Maître Clovis VINCENT l'a tenté chez l'enfant Bru..., en 1932:

Cet enfant âgé de 10 ans fut adressé au Docteur HARTMANN pour baisse de la vue du côté gauche depuis 6 ans. Il avait de la céphalée et des nausées depuis un an avec polyurie et polydypsie. L'œil droit était normal, l'œil gauche aveugle, légèrement exophtalme avec une papille blanche à bords un peu flous et un trou optique dilaté. L'enfant présentait en outre une neuro-fibromatose cutanée. On ne put enlever que le segment intracranien du nerf optique, l'opération fut arrêtée par l'apparition brutale d'un œdème aigu du lobe frontal que l'on s'employa à réduire. D'autre part la pose d'un clips sur l'artère ophtalmique lésée à son origine provoqua, probablement par thrombose de la carotide interne, une hémiplegie massive

qui régressa lentement et complètement dans la suite. Des séances de radiothérapie furent pratiquées. Le malade va bien actuellement et son œil droit est toujours normal. Neuf ans se sont écoulés depuis l'opération.

Même dans les cas où l'on ne peut enlever la tumeur — et ces cas sont la règle — l'opérateur peut décompresser la voie optique.

Ainsi, dans le cas IX, la portion intracrânienne du nerf optique gauche était grêle, comprimée par la masse tumorale qui la surplombait. Après avoir éliminé par la ponction, la possibilité d'un kyste, on incisa le dôme de la tumeur pour en curetter et en aspirer une partie afin de décompresser le nerf optique gauche qui fonctionnait encore.

Dans le cas XII, où l'acuité visuelle était encore normale, l'intervention permit d'enlever un kyste hémattique intratumoral et un kyste hémattique comprimant le lobe temporal et la bandelette — ce dernier étant probablement responsable de l'hémianopsie homonyme constatée.

Dans les cas de gliome du chiasma s'accompagnant d'arachnoïdite optochiasmatique, on libérera les nerfs optiques en enlevant les brides ou le feutrage arachnoïdien qui ajoutent leur facteur compressif à l'action de la tumeur et prennent une part certaine dans la baisse de la vision.

Enfin, il est des cas où le gliome du chiasma est tellement volumineux qu'il peut être utile de l'aborder directement pour décompresser le III^e ventricule. La vie du malade est en danger immédiat : c'est le seul moyen de la prolonger. Bien entendu l'exérèse (pratiquée à l'aspirateur ou à la diathermocoagulation) porte le plus possible sur les zones qui correspondent à la perte de la vision. Mais il ne faut pas méconnaître le danger que peut entraîner à elle seule cette décompression : la mort par hyperthermie.

d) Enfin, l'opération est utile parce qu'elle permet de lutter contre l'hypertension intracrânienne si fréquente.

Si celle-ci est peu marquée, il suffira pour l'exploration optochiasmatique de tailler un volet frontal droit ordinaire. On ne taillera un volet frontal gauche que si la tumeur paraît prédominer sur le nerf optique gauche.

Si l'hypertension intracrânienne est très marquée au contraire, la taille d'un large volet frontal droit permettra la décom-

pression et l'exploration optochiamatique. La décompression osseuse pourra descendre jusqu'à la base (cas VII).

D'autre part l'existence préalable du volet permettra aux rayons X d'agir avec moins de danger, puisqu'il pourra dans une certaine mesure, parer aux accidents œdémateux qui accompagnent si souvent les premières irradiations.

Pour toutes ces raisons, nous ne pensons pas comme BAILEY pour qui les gliomes du chiasma sont avec les gliomes intrapro-tubérantiels les seuls gliomes pour lesquels la question de l'irradiation préopératoire puisse se poser.

B) LE TRAITEMENT RADIOTHERAPIQUE.

D'une manière générale il est établi que les oligodendrocytomes, tumeurs rares siégeant de préférence dans les hémisphères, paraissant parfois assez limitées, se calcifiant fréquemment, ne peuvent être considérées comme des tumeurs bénignes parce qu'elles récidivent en général assez rapidement après l'intervention. C'est en partant de ce principe que le traitement radiothérapique fut appliqué à la plupart de nos cas.

1°) TECHNIQUE

Comme pour toute tumeur des centres nerveux le traitement exige l'emploi d'un rayonnement très pénétrant :

Tension de 20 à 30.000 volts.

Filtration de 1 mm. 5 à 2 mm. de Cu et 2 mm. d'Al.

Distances des forces à la peau : 40 à 50 cm. au minimum.

Trois portes d'entrée de 10×10 , c'est-à-dire 2 champs temporaux (droit et gauche) et un frontal.

Orientation telle que la tumeur reçoive une dose homogène. Le traitement doit être aussi intense que possible; la dose totale doit atteindre l'érythème sur chaque porte d'entrée avec un rayonnement dont le taux de transmission à la tumeur doit être de 40 à 50 % de la dose cutanée. D'une façon générale même avec le volet décompressif, les premières séances ne dépasseront pas 200 r — Progressivement on pourra atteindre 300 à 350 r par séances espacées de 2 jours. Dose totale de 1500 à 1800 r par porte et par série. Une série de consolidation de 1500 r par porte paraît indispensable au bout de 2 mois, même s'il n'y a pas de

signes de récurrence. Après la première série, 2 ou 3 fois par an, des cures d'entretien paraissent nécessaires.

2°) MODALITES D'APPLICATION

Mais ce que nous venons de dire n'a que la valeur d'un schéma. Les modalités d'application doivent s'adapter à chaque cas particulier et tenir compte du degré d'hypertension intracranienne existant, de l'état général du malade, de la facilité qu'ont certaines tumeurs à faire des poussées œdémateuses post radiothérapiques entraînant des accidents par hypertension intracranienne et accentuant les troubles oculaires existants. L'accident mécanique le plus fréquent est en effet l'hypertension céphalo-rachidienne. Elle est due à une réaction œdémateuse et congestive cérébrale et tumorale dans les heures qui suivent les premières séances d'irradiation. Par elle-même banale et transitoire, elle peut être grave par les complications qu'elle risque d'entraîner. C'est la préréaction de BECLERE (la réaction elle-même étant caractérisée par la fonte tissulaire successive).

Cette préréaction encéphalique à des facteurs prédisposants :

— degré d'hypertension intracranienne atteint avant le traitement;

— caractère naturellement œdémateux et congestif d'une tumeur;

— compression de la région hypothalamique;

Elle a des facteurs déterminants :

— doses massives d'emblée, sans tenir compte des facteurs précédents;

— rythme trop accéléré des irradiations.

Elle se caractérise par l'apparition brutale ou l'augmentation progressive de signes d'hypertension intracranienne qui pourraient aller jusqu'au coma avec ralentissement du pouls, troubles de la déglutition, crises convulsives, paralysies... et entraîner la mort si l'on n'agissait pas.

Comme le traitement radiothérapique suit l'acte neurochirurgical et le complète, un examen clinique minutieux avant chaque séance posera l'indication en mettant en évidence les petits signes d'hypertension intracranienne persistants :

— soulèvement du volet

— céphalée

— œdème papillaire .

— tendance à la somnolence, à l'obnubilation.

L'irradiation pourtant doit être conduite avec vigueur. Mais on la conduira aussi avec précaution et si le volet décompressif ne suffit pas, on s'aidera du traitement médical de l'hypertension intracrânienne pour mener à bonne fin le traitement radiothérapique :

— sulfate de magnésie à 30 % en goutte à goutte rectal (150 cc.).

— sulfate de magnésie à 15 % (5 à 10 cc. intraveineux matin et soir).

On pourra même ajouter du luminal ou du gardénal per os et un lavement de bromure et chloral en cas d'accidents épileptiques.

Dans l'observation XI on voit comment fut menée à bien l'irradiation de ce cas qui paraissait désespéré.

En somme il y a un équilibre à établir pour la conduite du traitement radiothérapique de chaque cas :

— ne pas faire de doses insuffisantes par crainte d'accidents.

— ne pas faire de doses trop fortes qui produiraient ces accidents.

Au cours du traitement, il faudra différencier les signes tumoraux des signes d'hypertension intracrânienne et ne pas attribuer à la fonte tumorale l'amélioration de symptômes due à la baisse de l'hypertension intracrânienne.

Nous avons eu fréquemment l'occasion d'observer une pré-réaction focale portant sur la voie optique (cas IX en particulier). Il nous paraît intéressant de le signaler. Après chaque séance de radiothérapie nous avons pu constater une baisse légère de l'acuité visuelle et un rétrécissement du champ visuel de 15 degrés environ. Ces troubles apparaissent 2 à 3 heures après l'irradiation et peuvent durer plus de 24 heures. Ils siègent, bien entendu, du côté irradié.

Nous n'avons pas eu l'occasion d'observer des accidents hémorragiques au cours de la radiothérapie des gliomes du chiasma, ces tumeurs étant généralement peu vasculaires. Mais il vaut peut être mieux faire des irradiations plus modérées chez les sujets jeunes parce qu'ils ont des vaisseaux fragiles. La réaction congestive étant moindre on risquera moins la nécrose endothéliale des capillaires.

D'après nos observations nous remarquons qu'il est des gliomes du chiasma pour lesquels l'irradiation a donné des réactions œdémateuses violentes au cours des premières séances seulement. Dans d'autres cas les réactions œdémateuses ont été moins fortes mais se sont prolongées après les séances suivantes et le traitement médical associé a du être longtemps poursuivi. Parfois même les séances ont du être interrompues. Il est des cas de gliomes extrêmement fibreux où la radiothérapie a été mal supportée (cas IV). Nous ne pensons pas que l'irradiation soit indiquée dans les dégénérescences kystiques si les kystes n'ont pas été enlevés ou ponctionnés au préalable par le neuro-chirurgien.

L'effet des Rayons X sur les gliomes hétéromorphes du III^e ventricule propagés au chiasma sort du cadre de notre étude. Du reste nous ne pouvons en juger puisque dans le cas que nous rapportons au chapitre du diagnostic, le malade mourut après l'intervention, sans avoir été irradié.

En résumé le traitement radiothérapique nous a paru agir surtout dans les tumeurs lâches, donnant de gros chiasmas. Mais nous n'avons pas assez de recul pour juger de l'effet de ce traitement... et les tumeurs fibreuses du chiasma sont par elles-mêmes très lentement évolutives.

PRONOSTIC

Nous remercions ceux de nos confrères qui ont bien voulu répondre à nos lettres, mais, pour le tiers de nos cas environ, nous regrettons de n'avoir pu obtenir des renseignements de fraîche date. Il est même quelques malades dont nous n'avons plus eu de nouvelles depuis leur départ de la Pitié.

Ce que nous pouvons dire c'est que le pronostic d'un gliome du chiasma est sombre :

— le voisinage du III^e ventricule conditionne le pronostic vital;

— le siège de la tumeur au niveau de la voie optique conditionne le pronostic oculaire.

L'avenir des malades doit donc être envisagé de ces deux points de vue : vital et fonctionnel.

A) *PRONOSTIC VITAL.*

Sur les treize observations que nous rapportons nous connaissons actuellement cinq cas de mort dont trois post-opératoires.

1°) L'enfant Lebou... (cas VIII) et l'enfant Bor... (cas I) sont morts quelques heures après l'intervention avec syndrome pâleur et hyperthermie, malgré les thérapeutiques médicales employées. On pourrait objecter que ces enfants étaient trop jeunes pour supporter un acte neurochirurgical peut être trop long et qu'il sont morts avec pâleur et hyperthermie comme on voit le cas se produire pour certains nourrissons en chirurgie infantile. Cette objection est de valeur, mais des enfants du même âge ou plus jeunes, trépanés pour des raisons différentes, ont supporté l'intervention.

A vrai dire, il semble qu'il faille incriminer une lésion opéra-

toire du III^e ventricule, pour aussi minime qu'elle soit. Du reste la décompression de cette cavité dans les tentatives d'ablation de la tumeur est d'une extrême gravité. Ces troubles sont à rapprocher, pensons-nous, des phénomènes que l'on observe vers le quatrième jour qui suit l'opération d'un craniopharyngiome et qui se caractérisent par l'hyperthermie la pâleur et le collapsus périphérique avec une telle chute de la pression artérielle qu'elle est imprenable à l'oscillomètre.

2°) Il est des cas au contraire où la mort n'est que retardée, tel le cas X. Le volet décompressif permet de parer au moins momentanément aux accidents d'hypertension intracrânienne, la malade déjà cachectique put vivre aveugle pendant un an. Elle mourut dans le coma, la tumeur ayant vraisemblablement envahi le III^e ventricule.

Si à l'heure actuelle les malades des cas II et III sont morts, c'est probablement par extension de la tumeur au III^e ventricule.

3°) Enfin dans le cas VI, l'exitus est survenu à la suite d'un engagement des amygdales cérébelleuses apparu après une malencontreuse ponction lombaire chez une malade qui avait de l'hypertension intracrânienne. Est-il besoin de répéter encore cet adage bien connu de tous maintenant, à savoir le danger d'une P. L. dans l'hypertension intracrânienne ?

En somme, nous voyons que le neurochirurgien ne peut en général que retarder l'évolution en faisant un large volet qui pare aux accidents de l'hypertension intracrânienne. Mais, nous le répétons, l'ablation totale de la tumeur — (même chez un sujet aveugle) — est d'une exceptionnelle gravité à cause de ses rapports avec le III^e ventricule.

Heureusement la plupart des cas sont d'évolution lente et l'extension au III^e ventricule, quand elle a lieu, est assez tardive.

B) PRONOSTIC FONCTIONNEL.

I. — *Le pronostic fonctionnel est franchement mauvais pour la voie optique.*

Nous ne savons pas actuellement si certains opérés sont toujours en vie mais nous savons au moins qu'ils sont aveugles (cas II, III, VII).

— L'acuité visuelle est fonction de l'atrophie optique.

— Les hémianopsies que nous avons rencontrées n'ont pas varié après l'opération dans le cas où le trouble du champ visuel paraissait dû à une infiltration de la voie optique par la tumeur (cas IV).

Les rétrécissements irréguliers dus à l'atrophie par infiltration tumorale de la voie optique ont continué à progresser lentement (cas IX). Cela ne surprend pas puisque la tumeur détruit les fibres sensorielles. Si certains champs visuels ont pu s'agrandir après l'opération, c'est, à notre avis, parce que l'hypertension intracrânienne, qui entraînait pour une part dans la cause du rétrécissement, a été jugulée par la décompression (IX).

Mais dans la suite, même avec le traitement radiothérapique la récupération d'une grande partie du champ visuel nous a paru assez rare : ou bien le champ visuel est resté ce qu'il était (cas IV) ou bien il a continué à se rétrécir peu à peu (cas IX).

— L'atrophie optique primitive due à l'infiltration tumorale elle-même est donc restée ce qu'elle était avant l'opération. Il en est de même pour l'atrophie post-stase. Parfois après libération d'un nerf optique comprimé par la tumeur chiasmatique on a pu observer une augmentation légère de l'acuité visuelle (cas IX). Enfin, des cas où l'acuité et le fond d'œil étaient normaux au moment de l'opération, ont évolué en quelques mois vers la cécité avec atrophie post-stase (cas VII). Dans le cas XI au contraire le scotome central unilatéral a disparu peu à peu avec la stase, et le début d'atrophie papillaire unilatérale n'a pas augmenté; l'acuité visuelle était normale 6 mois après l'opération. Mais nous n'avons pas assez de recul pour tabler sur ce cas.

— Le nystagmus, les paralysies de la VI^e paire et autres symptômes dus à l'hypertension intracrânienne ont évolué parallèlement à celle-ci.

2. — *Les troubles neurohypophysaires* tels que polyurie, troubles du sommeil se sont amendés dans certains cas (XI, IV). Il est possible qu'il aient été dus à l'hypertension intracrânienne.

C) EN RESUME.

Dans un tiers des cas l'exilus est survenu

— après l'opération

— ou plus tardivement,

par accident d'hypertension intracrânienne ou par extension tumorale au III^e ventricule.

— *Dans un autre tiers des cas, les malades ont quitté l'hôpital* gardant leur cécité. Celle-ci était due à la destruction de la voie optique par la tumeur, à l'hypertension intracrânienne, ou à ces deux facteurs réunis. Faute de nouvelles nous ne pouvons dire si certains vivent encore.

— *Dans le dernier tiers des cas enfin, l'état des malades paraît être stationnaire* ou alors lentement évolutif; cette évolution progressive portant déjà sur plusieurs années, paraît inhérente au caractère de la tumeur. Si l'amélioration des troubles visuels a pu être observé c'est probablement à cause de l'amélioration de l'hypertension intracrânienne.

Dans certains cas pourtant l'effet de l'irradiation nous a paru surprenant au début (cas XI)... mais nous n'osons nous prononcer, n'ayant pas assez de recul pour juger du véritable effet des rayons sur la tumeur.

CONCLUSIONS

Les gliomes primitifs du chiasma optique sont des tumeurs rares qui surviennent chez des sujets jeunes.

Histologiquement bénins, d'évolution lente, de structure lâche ou fibreuse, ils se caractérisent par leur aspect schwannoïde dont l'oligodendrocytome réalise le type le plus pur.

Les symptômes ophtalmologiques sont constants — en particulier l'atrophie optique et les troubles du champ visuel — mais leurs modalités d'expression sont variables.

Les symptômes neurohypophysaires sont fréquents, mais peu nombreux à la fois.

Les images radiographiques sont très fréquentes mais d'inégale valeur. En matière de gliome de la voie optique antérieure, la dilatation prononcée du trou optique signe l'atteinte du segment intracaniculaire du nerf, l'image en gourde signe l'atteinte de son segment intracranien. Mais on doit dire que l'image en gourde a moins de valeur diagnostique dans ce cas, que la dilatation du trou optique n'en a, dans le cas précédent.

La ventriculographie ne permet au maximum qu'un diagnostic de localisation neurochirurgicale.

L'association d'une maladie cutanée de Recklinghausen est de valeur, mais rare.

En somme par un signe à lui seul n'est pathognomonique d'un gliome du chiasma, c'est dire la difficulté de son diagnostic.

Il y a cependant lieu de distinguer deux variétés de gliomes primitifs du chiasma optique :

1°. — Des cas purs qui évoluent lentement chez de jeunes enfants.

La tumeur infiltre la voie optique antérieure (dont le chiasma

en partie ou en totalité) elle respecte sa forme anatomique et bride le III^e ventricule; l'atrophie optique unilatérale évolue depuis un certain temps déjà, et la dilatation unilatérale du canal correspondant fait penser au gliome du nerf optique. S'il n'y a pas d'image en gourde du même côté, si surtout l'autre nerf optique n'est pas atteint, le neurochirurgien peut espérer que le chiasma est peut être encore indemne et que l'ablation du segment intracranien du nerf, envahi par l'oligodendrocytome schwannoïde, sauvera le malade. Si le chiasma est atteint l'enfant devient lentement aveugle ou meurt d'hydrocéphalie.

2°. — Plus fréquents sont les cas qui déforment le chiasma, le boursouflent, envahissant ou non le nerf optique. Ces tumeurs compriment le III^e ventricule ou l'infiltrant et tuent le malade. Histologiquement moins pures que les précédentes elles ont cependant leur aspect schwannoïde. Elles se manifestent souvent par des troubles de la série neurohypophysaire — parfois les premiers en date — dont l'association avec des troubles visuels variables permet un diagnostic de syndrome optochiasmatique. L'hypertension intra crânienne avec stase papillaire y est souvent manifeste.

Le diagnostic des gliomes primitifs du chiasma est donc un diagnostic d'exception, souvent un diagnostic opératoire. Ils sont en effet généralement confondus avec une tumeur bien plus fréquente chez l'enfant : le craniopharyngiome.

D'un point de vue plus scientifique que pratique se pose enfin le diagnostic de tumeurs qui restent localisées au III^e ventricule.

Entre elles et les gliomes primitifs du chiasma, se place une forme de transition, le gliome secondaire du chiasma. Ces tumeurs sont encore plus rares que les gliomes primitifs. Elles surviennent plutôt chez l'adulte, infiltrant à la fois les parois du III^e ventricule et la voie optique. Ce sont des tumeurs histologiquement malignes qui semblent d'après leur nature, leur allure clinique et évolutive rapidement fatale, avoir envahi secondairement le chiasma et les nerfs optiques.

Si nous insistons tant sur ces variétés anatomocliniques de tumeurs c'est que nous sommes persuadés que l'avenir du traitement semble lié aux études histologiques et au perfectionnement de la thérapeutique qui en découle, celle des agents physiques. L'acte neurochirurgical ne peut pratiquement rien sur le gliome du chiasma lui-même. Après avoir été souvent d'un se-

cours diagnostique, il n'est que palliatif : en jugulant l'hypertension intracrânienne si fréquemment associée, il permet de mener à bien les séances d'irradiation.

Il n'en reste pas moins vrai que le gliome du chiasma demeure, par ses rapports avec le III^e ventricule, une tumeur grave au point de vue vital et, par ses rapports avec la voie optique, une tumeur grave au point de vue fonctionnel.

Vu

**Le Doyen :
BAUDOUIN**

Vu

**Le Président de la Thèse :
Clovis VINCENT**

Vu et permis d'imprimer

**Le Recteur de l'Académie de Paris :
GIDEL**



BIBLIOGRAPHIE

- BAILEY. — *Intracranial tumors*. Thomas, éd., Springfield, 1933.
- BOLLACK, DAVID et PUECH. — *Les arachnoïdites opto-chiasmatique*. Masson, éd., Paris, 1937.
- BROUWER. — Ueber Chiasma Erkrankungen. *Zentralb. f. d. g. Ophth.*, 24, 700-701, 1931.
- CAILLIAU. — Maladie de Recklinghausen. *Encyclopédie médico-chirurgicale*, 12112, 1936.
- CUSHING. — The chiasmal syndrome of primary optic atrophy and bitemporal field defects in adults with a normal sella turcica. *Arch. of Ophth.*, 3, 505-551 et 704-735, 1930.
- DANDY. — Prechiasmal intracranial tumors of the optic nerves. *Amer. J. of ophth.*, 5, 169-188, 1922.
- DAVID, LACROIX, THIEFFRY et BRUN. — Cholestéatome suprasellaire. *Revue neurologique*, 65, février 1936, 1379-1389.
- DADID et STHUL. — Tumeurs de la grande cavité crânienne. *Traité d'électro-radiothérapie*. Tome I, page 516.
- DAVID et THIEFFRY. — Sur le diagnostic des tumeurs de la région hypophysaire à symptomatologie réduite. *Gazette Médicale de France*, 1^{er} janvier 1936.
- DAVID, HALBRON, BREGEAT et ASKENASY. — Les gliomes du chiasma. *Archives d'ophtalmologie*, t. 3, n° 5, mai 1939.
- DAVIS. — Chiasmal symptoms in intracranial tumors. *Arch. of Ophth.*, 6, 181-212, 1931.
- DEERY. — Syndromes of tumors in the chiasmal region. *Journ. of Nerv. and mental diseases*, 81, 383-396, 1930.
- DESIGNES. — Syndrome de compression du nerf optique intra crânien. (Thèse Paris 1936).

- DUPUY-DUTEMPS, LAGRANGE et FAVORY. — Atrophie optique par compression tumorale du chiasma. *Ann. d'Ocul.*, 162, 241-263 et 321-342, 1925.
- EMMANUEL. — Ueber die Beziehungen der Sehnervengeschwülste zur Elephantiasis neuromatode und Ueber Sehnervengliom. *V. Graefes Arch. f. opht.*, 53, 129-160, 1902.
- FAVORY. — Le syndrome chiasmatique. *Thèse Paris*, 1926.
- FRAZIER. — A review clinical and pathological of parahypophyseal lesions. *Surg., Gynec., Obst.*, 62, 1-33 et 158-166, 1936.
- GRAEFE. — Zur Casuistik der Tumoren. *V. Graefes Arch. f. opht.*, 10/1, 193-205, 1864.
- GUILLAUMAT. — Les méningiomes suprasellaires. *Thèse Paris*, 1937.
- HARTMANN. — Elargissement du canal optique visible à la radiographie chez des malades atteints de neurofibromatose avec tumeur du nerf optique. *J. belge de Neur. et Psych.*, 33, 763-772, 1933.
- HARTMANN. — *La radiographie en ophtalmologie*, Masson, édit., Paris, 1936.
- HEUER. — Surgical experiences with an intracranial approach to chiasmal lesions. *Arch. Surg.*, 368, 1920.
- HORTEGA (del Rio). — Rapport au Congrès international du Cancer. Madrid — 1933.
- HUDSON. — Primary tumors of the optic nerve. (*Royal London Opht. Hosp. Reports*, 12, 317, 1912).
- LEARMONTH, LILLIE, KERNOHAN. — Unusual surgical lesions affecting the optic nerves and chiasm. (*Amer. J. Oph.*, 14, 738-749, 1931).
- LEFORT et VENDEUVRE. — Sur un cas de lymphosarcome primitif des nerfs optiques dans leur trajet intra-cranien. (*Ann. d'ocul.*, 161, 663-675, 1924).
- LEVITT. — Tumor of the optic chiasm and optic nerves. (*Arch. of Opht.*, 18, 91-94, 1937).
- LILLIE. — Ocular phenomena of chiasmal lesions not of pituitary origin. (*Surg. clinics of North. Amer.*, 1363-1381, 1921).
- LOISEL. — Les astrocytomes du cervelet de l'enfant. (*Thèse Paris*, 1935).
- LUNDBERG. — Gliome primitif du nerf optique et du chiasma. (*Arch. d'Opht.*, 1, 97-107, 1937).
- LUNDBERG. — Ueber die primären Tumoren des Sehnerven und der Sehnervenkreuzung, Stockholm, 1935.

- LYSHOLM et OLIVECRONA. — On changes of the optic canals in cases of intracranial. (*Tumor Acta Chirurg. Scand.*, 72, 197-209, 1932).
- MARTIN et CUSHING. — Primary gliomas of the chiasm and optic nerves in their intracranial portion. (*Arch. of Ophth.*, 52, 209-241, 1923).
- MORAX. — *Cancer de l'appareil visuel*. Doin, édit., Paris, 1926.
- OLIVECRONA. — On suprasellar cholesteatomas. (*Brain*, 55, 122-124, 1932).
- PFEIFFER. — A case of glioma of the optic chiasm. (*Arch. of Ophth.*, 14, 862-863, 1935).
- PUECH. — Les tumeurs de l'hypophyse. (*Ann. de Thérap. biol.*, 1^{er} octobre 1934).
- PUECH, STUHL et BREGÉAT. — Contribution à l'étude clinique et au traitement des gliomes du chiasma. (*Revue Neurologique*, n°2, févr. 1939).
- SGROSSO. — Sopra un raro caso di tumore del chiasma e dei nervi ottici. (*Giorn. Ocul.*, 11, 69-78, 1930).
- SORENSEN et BUSCH. — Tumor in chiasma. (*Zentr. f. d. g. Opht.*, 36, 224, 1936).
- VAN BOGAERT et MARTIN. — Gliome primitif des nerfs optiques (portion intracrânienne). Diagnostic et intervention. (*Revue neurol.*, 66, 246, 1936).
- VELTER. — Diagnostic des affections de la région chiasmatique et sellaire. (*Bull. de la Soc. opht. Paris*, 216-234, 1936).
- VERHOEFF. — Primary intracranial tumors (gliomas) of the optic nerve. (*Arch. of Ophth.*, 51, 112-140, et 239-251, 1922).
- VINCENT. — Traitement chirurgical des compressions directes du chiasma et du nerf optique dans le crâne. (*Bull. de la Soc. opht. Paris*, 282-301, 1932).
- VINCENT, DAVID et PUECH. — Sur la ventriculographie. (*XIII^e réunion Neu-Internationale annuelle*, juin 1933).
- WALKER. — Lesions of the chiasmal region. (*Amer. J. of Ophth.*, 13, 198-208, 1930).
- WILLEMER. — Ueber eigentliche d. h. sich innerhalb der äusseren Scheide entwickelnde Tumoren des Sehnerven. (*V. Graefe's Arch. f. opht.*, 25, 161-247, 1879).
- WYLLIE. — Primary tumors of the optic nerve and of the chiasm. (*Journ. of Neur. and Psychopath.*, 5, 209-219, 1924).

IMPRIMERIE R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
P A R I S
